ADEL K. AFIFI • RONALD A. BERGMAN

NEUROANATOMÍA FUNCIONAL

TEXTO Y ATLAS

Mc Graw Hill

TERCERA EDICIÓN

NEUROANATOMÍA FUNCIONAL



MÉXICO • BOGOTÁ • BUENOS AIRES • GUATEMALA • LONDRES
MADRID • MILÁN • NUEVA DELHI • NUEVA YORK • SAN JUAN
SANTIAGO • SAO PAULO • SIDNEY • SINGAPUR • TORONTO

NEUROANATOMÍA FUNCIONAL
Texto y Atlas

Tercera edición

ADEL K. AFIFI, M.D., M.S.

Professor of Pediatrics, Neurology, and Anatomy and Cell Biology
University of Iowa, College of Medicine
Iowa City, Iowa

RONALD A. BERGMAN, PH.D.

Professor Emeritus of Anatomy and Cell Biology
University of Iowa, College of Medicine
Iowa City, Iowa

Comité de Revisón Técnica para la tercera edición en español

Dr. Alfredo de Jesús Manzano García
Doctor en Ciencias Biomédicas
Coordinador de Ciclos Básicos Escuela de Medicina Universidad Anáhuac, Campus Querétaro
Profesor Titular de Neuroanatomía, Universidad Anáhuac, Campus Querétaro
Profesor Titular de Neuropatología, ENES Juriquilla, Universidad Nacional Autónoma de México

Dr. Gerardo Guinto Balanzar
Coordinador del Subcomité de Neurocirugía de la Universidad Nacional Autónoma de México
Profesor Titular de Neurología, Universidad Anáhuac, Campus Norte
Neurocirujano, Centro Neurológico ABC, Ciudad de México

Dra. Josefina Ricardo Garcell
Doctora en Medicina
Doctora en Ciencias Biológicas
Académica del Instituto de Neurobiología, UNAM Campus Juriquilla
Profesora de Neuroanatomía Funcional del Programa de Maestría en Neurobiología, UNAM

Publisher, Medical Content, MHE International and Professional: James Shanahan
Director General de Latinoamérica: Martín Chueco
Director Editorial: Hans Serrano
Gerente de Portafolio de Salud: Víctor López Suero
Editora de Desarrollo: Jahel Merediz
Gerente de Preprensa: José Palacios
Servicios Editoriales: CAPE Books Publishing Services
Traducción segunda edición: Jorge Orizaga Samperio
Diseño de cubierta e interiores: Jean Paul Savage

NEUROANATOMÍA FUNCIONAL
Texto y Atlas

Tercera edición



McGRAW-HILL INTERAMERICANA EDITORES, S.A. DE C.V.
Prolongación Paseo de la Reforma 1015, Torre A, Piso 16
Col. Desarrollo Santa Fe, Alcaldía Álvaro Obregón
C.P. 01376, Ciudad de México, México.
Miembro de la Cámara Nacional de la Industria Editorial Mexicana Reg. No. 736

ISBN: 978-607-15-1493-6

ISBN edición anterior: 970-10-5504-7

Adaptación y actualización basada en la segunda edición en español por:
Traducido de Functional Neuroanatomy: Text and Atlas 2nd Edition, por Afifi, et al, © 2006, 2018 Publicado por McGraw-Hill Global Education Holdings, LLC. Todos los derechos reservados. ISBN: 007-140812-6

Translated from Functional Neuroanatomy: Text and Atlas, 2nd. Edition, by Afifi, et al, © 2006, 2018. Published by McGraw-Hill Global Education Holdings, LLC. All rights reserved. ISBN: 007-140812-6

1 2 3 4 5 6 7 8 9 0 XXX 25 24 23 22 21 20

Impreso en México		Printed in Mexico

A nuestras familias,
a la memoria de nuestros padres
y a Mohammed A. Soweid, Samih Y. Alami, y
Ramez y Nabih K. Afifi

CONTENIDO

PARTE II ATLAS

PREFACIO

El estudio de la neuroanatomía humana representa la base del adecuado entendimiento de múltiples disciplinas básicas y clínicas propias de las ciencias de la salud. Más allá de representar solo un conocimiento, el correcto entendimiento de la neuroanatomía trasciende al introducirnos a las complejas estructuras y procesos biológicos que sustentan algunos de los fenómenos más fascinantes e intrigantes del ser humano, los pensamientos, las emociones y las funciones mentales superiores.

Esta tercera edición mantiene las características que han hecho de este título, uno de los más consultados sobre el tema:

- El texto mantiene su estilo consistente y sencillo de leer. Cada capítulo contiene un orden cuidadosamente establecido, con una jerarquía lógica que permite al lector no extraviarse en los conceptos.
- La progresión temática y pedagógica del libro está planeada para que el conocimiento se construya de una manera sólida en cada capítulo.
- El título evita abordar la neuroanatomía desde un enfoque descriptivo y memorístico, esto lo logra al hacer énfasis en el funcionamiento de las estructuras revisadas. Armonizar las estructuras con sus funciones permitirá al lector alcanzar una mejor comprensión del sistema nervioso en la salud y en la enfermedad. Respecto al último punto, el libro es único dentro de su rama pues contiene una gran cantidad de información clínica selecta que lo hace una obra de consulta tanto para estudiantes de semestres básicos y clínicos, como para personal de la salud egresado.
- Como complemento al texto, se incluye en el presente título un extenso número de fotografías de cortes del sistema nervioso, imágenes de resonancia magnética y esquemas e imágenes que ilustran y simplifican lo revisado en el texto.

Esta nueva edición pasó por un proceso de revisión y actualización exhaustivo. Se reemplazaron términos para adecuarse a lo más utilizado en los campos de la neurología, neuropsicología y neurocirugía. Dentro de los conceptos científicos novedosos, se realizó una actualización para mantenerse a la par del estado actual de conocimientos. Además, se agregó un capítulo sobre sistema nervioso periférico, puesto que este tema se incluye en la mayoría de los cursos de neuroanatomía y no se aborda en el grueso de los títulos sobre esta disciplina. Finalmente, se actualizó el diseño del libro para facilitar su lectura, cambiando la tipografía, optimizando los espacios e incrementando el tamaño de las imágenes.

Disfrute el lector de esta nueva edición de uno de los títulos de neuroanatomía que aborda con mayor detalle, precisión y correlación clínica, cada una de las estructuras que forman parte de, quizá, la cúspide de la biología humana: el sistema nervioso.

Dr. Alfredo de Jesús Manzano García



PARTE I

Texto

Neurohistología

1

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *Una neurona se conforma con un pericarion (cuerpo celular) y sus procesos (axón y dendritas). Las neuronas varían de tamaño y forma; todas poseen un axón y muchas dendritas.*

2 *Los organelos pericariónicos que se encuentran en los axones incluyen mitocondrias, microtúbulos, microfilamentos, neurofilamentos, neurotúbulos, retículo endoplásmico liso, lisosomas y vesículas.*

3 *Las dendritas contienen todos los organelos pericariónicos, excepto el aparato de Golgi.*

4 *La neuroglia incluye los elementos de apoyo del sistema nervioso central: macroglia (astrocitos y oligodendrocitos), microglia y células ependimarias.*

5 *Los astrocitos son intermediarios metabólicos de las células neurales. Los astrocitos fibrosos ejercen así mismo una función reparadora después de una lesión neural.*

6 *Los oligodendrocitos elaboran la mielina del sistema nervioso central.*

7 *La microglia posee una función en la reparación del sistema nervioso central.*

8 *Los ganglios craneoespinales incluyen las raíces dorsales y también los nervios craneales V, VII, VIII, IX y X.*

9 *Tres vainas de tejido conjuntivo rodean a los nervios periféricos. El endoneurio reviste axones individuales, el perineurio recubre a los grupos de axones en fascículos y el epineurio envuelve todo el nervio.*

10 *En los axones tienen lugar dos tipos de transporte axónico: anterógrado y retrógrado.*

11 *Según sea su función, las sinapsis se clasifican en excitadoras e inhibidoras.*

12 *Los órganos receptores sensoriales se clasifican de acuerdo con su localización (piel o articulaciones), estructura (encapsulados o libres), función (nociceptores o mecanorreceptores), propiedades de adaptación (lenta o rápida) o una combinación de estas categorías.*

13 *Las neuronas reaccionan a una lesión al efectuar cambios característicos proximales (cromatólisis) y distales (degeneración walleriana) respecto del sitio de la anomalía.*

14 *Desde el punto de vista clínico, la lesión de un nervio se clasifica según sean el daño del bloqueo de la conducción (neurapraxia), la pérdida de la continuidad axónica (axonotmesis) y la interrupción de la continuidad del tronco nervioso (neurotmesis).*

Las células del sistema nervioso pueden dividirse en dos grupos: nerviosas (neuronas) y de apoyo (células gliales). Todas las células nerviosas se vinculan entre sí como un sincitio funcional en una compleja red. Las neuronas se intercomunican a través de áreas especializadas de contacto neuronal llamadas sinapsis. La complejidad de las relaciones sinápticas entre miles de millones de neuronas forman la base de la complejidad conductual del hombre.

LAS CÉLULAS Y SUS CARACTERÍSTICAS ÚNICAS

Sinapsis de las neuronas

1

Una neurona o célula nerviosa (los términos pueden utilizarse de manera indistinta), tiene un cuerpo celular, o pericarion (la parte que contiene el núcleo) y todos sus procesos (axón y dendritas) en conjunto denominado neurópilo. Los nombres adjudicados a las neuronas los han sugerido su tamaño, forma, aspecto, función o su descubridor (p. ej., **célula de Purkinje** [neurona] del cerebelo). El tamaño y la forma de los cuerpos de las células neuronales son sumamente variables. El diámetro del cuerpo celular puede ser tan pequeño como 4 μm (célula granulosa del cerebelo) o tan grande como 125 μm (neurona motora de la médula espinal). Las células nerviosas pueden tener forma piramidal, de redoma, estrellada o granular (fig. 1-1). Una característica adicional de estos pericariones es el número y organización de sus procesos. Algunas neuronas poseen escasas dendritas, en tanto que otras tienen múltiples proyecciones dendríticas. Con dos excepciones conocidas (las células amacrinas sin axones de la retina y las células granulosas del bulbo olfatorio), todas las neuronas muestran cuando menos un axón y una o más dendritas.

En general, se reconocen tres tipos básicos de neuronas:

1. Las neuronas unipolares o seudounipolares (p. ej., células ganglionares sensoriales [o raíz dorsal]) que poseen un cuerpo celular esférico con solo un proceso que se bifurca (fig. 1-1*H*).
2. Las neuronas bipolares (p. ej., ganglios periféricos coclear y vestibular y células receptoras olfatorias y retinianas) que tienen forma de huso, con un proceso en cada extremo de la célula (fig. 1-1*I*).
3. Las neuronas multipolares (p. ej., ganglios autónomos y la enorme población de células del sistema nervioso central) que muestran un axón y muchos procesos dendríticos (figs. 1-1*A-G*).

La característica más importante de las neuronas la constituyen sus procesos. En el hombre, el axón de una neurona, la parte efectora de la célula, puede tener un metro o más de longitud y extenderse desde la médula espinal hasta los dedos de las manos o los pies o desde las neuronas de la corteza cerebral hasta la extensión distal de la médula espinal. Las dendritas, el área receptora primaria de la célula, son variables en cuanto a su número y patrón de ramificación y en algunos casos incrementan en grado considerable el área de superficie de una neurona.

Pericarion

El pericarion, o cuerpo de la célula, contiene el núcleo y varios organelos (fig. 1-2).

El núcleo es redondo y central. De manera característica, el nucleoplasma es homogéneo y se tiñe mal con colorantes básicos (nucleares). Esto indica que el ácido desoxirribonucleico (ADN) está disperso y se halla en su estructura funcionalmente activa. Se dice que el nucleoplasma se encuentra en su forma eucromática. En contraste notorio cada núcleo contiene un

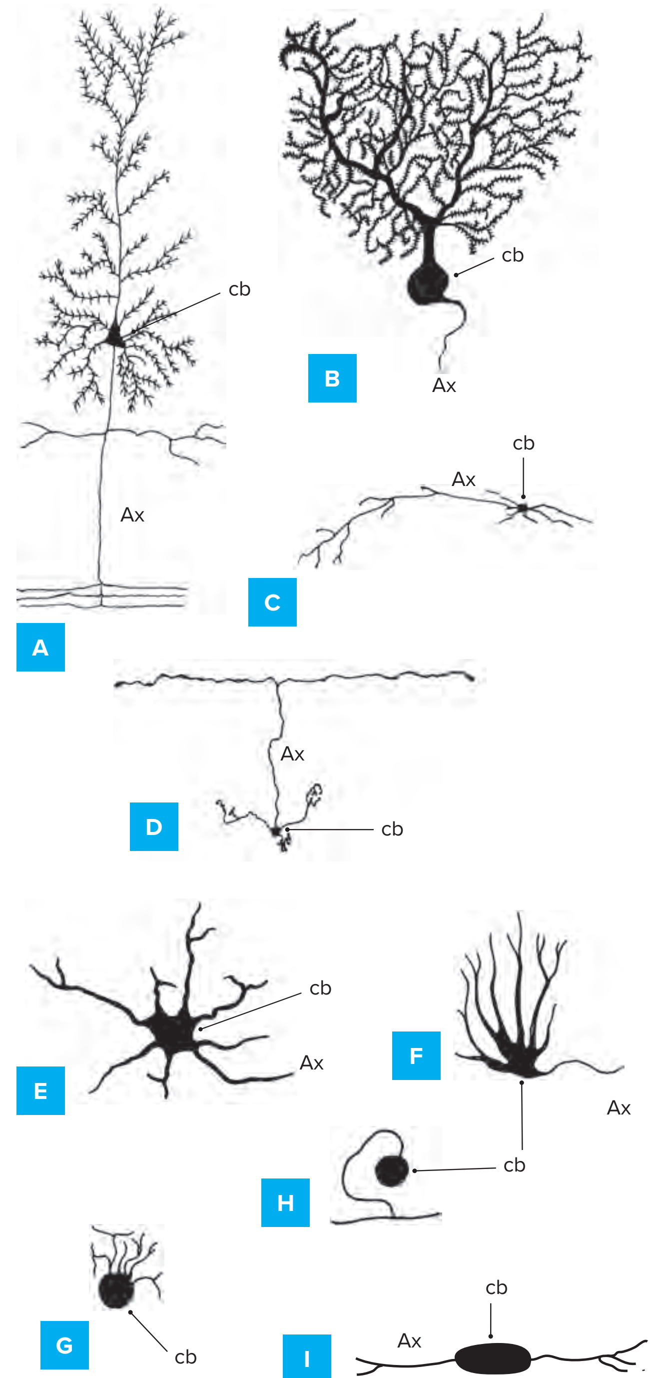


Figura 1-1. Esquema de las variaciones de tamaño, forma y procesos neuronales. (**A**), neurona piramidal. (**B**), neuronas de Purkinje en forma de redoma. (**C**), neurona estrellada. (**D**), neurona granulosa. (**E**), neurona multipolar del cuerno anterior. (**F**), neurona multipolar de ganglios simpáticos. (**G**), neurona multipolar de ganglios parasimpáticos. (**H**), neurona seudounipolar del ganglio de la raíz dorsal. (**I**), neurona bipolar. cb, cuerpo celular. Ax, axón.

nucleolo que se tiñe de forma intensa (con colorantes básicos), compuesto en parte por ácido ribonucleico (RNA), que por lo regular están dentro del núcleo. Una membrana nuclear precisa encierra el contenido nuclear.

Los diversos organelos e inclusiones llenan el citoplasma que rodea al núcleo. El organelo más notable es la llamada sustancia cromófila (por su afinidad con los colorantes básicos), o **cuerpos de Nissl** (en honor de quien los descubrió). Estos últimos (fig. 1-2*A*) son en particular notables en neuronas motoras somáticas, como las que se encuentran en el cuerno anterior de la médula espinal o en ciertos núcleos de nervios craneales motores (en este caso, el término *núcleos* se refiere a un grupo de cuerpos celulares en el sistema nervioso central y no a los núcleos de las neuronas). Los cuerpos de Nissl, que son abundantes, se componen de ribonucleoproteínas unidas a la membrana (que también se conocen en conjunto como retículo endoplásmico granuloso).

El cuerpo celular sintetiza proteínas citoplásmicas y otros constituyentes esenciales, que se distribuyen en la totalidad de la neurona para su conservación y las actividades funcionales que se comentan más adelante.

Los cuerpos de Nissl no solo se hallan en el cuerpo de la célula sino también en las dendritas. Por consiguiente, participan así mismo en la actividad de síntesis, y su presencia en las dendritas confirma su identidad como tales, de otra manera sería imposible identificarlas en el estudio de la mezcla densa de dendritas y axones en el neurópilo.

Por otra parte, los cuerpos de Nissl no existen en el cono axónico (parte del pericarion del cual surge el axón) y sufren cambios típicos (cromatólisis) en respuesta a una lesión axónica (*véase más adelante*).

Las numerosas mitocondrias diseminadas en la totalidad del citoplasma tienen una función vital en la actividad metabólica de la neurona.

El **aparato de Golgi** (fig. 1-2*B*), que se descubrió de manera original en las neuronas, es un sistema muy desarrollado de vesículas aplanadas y vesículas granulares pequeñas, ovales y redondas, o ambas. El aparato de Golgi es la región de la célula que recibe los productos de la síntesis de la sustancia de Nissl para posibilitar una actividad de síntesis adicional. El aparato de Golgi es el sitio en que se enlazan los carbohidratos a las proteínas en la síntesis de glucoproteínas. Las vesículas pequeñas que

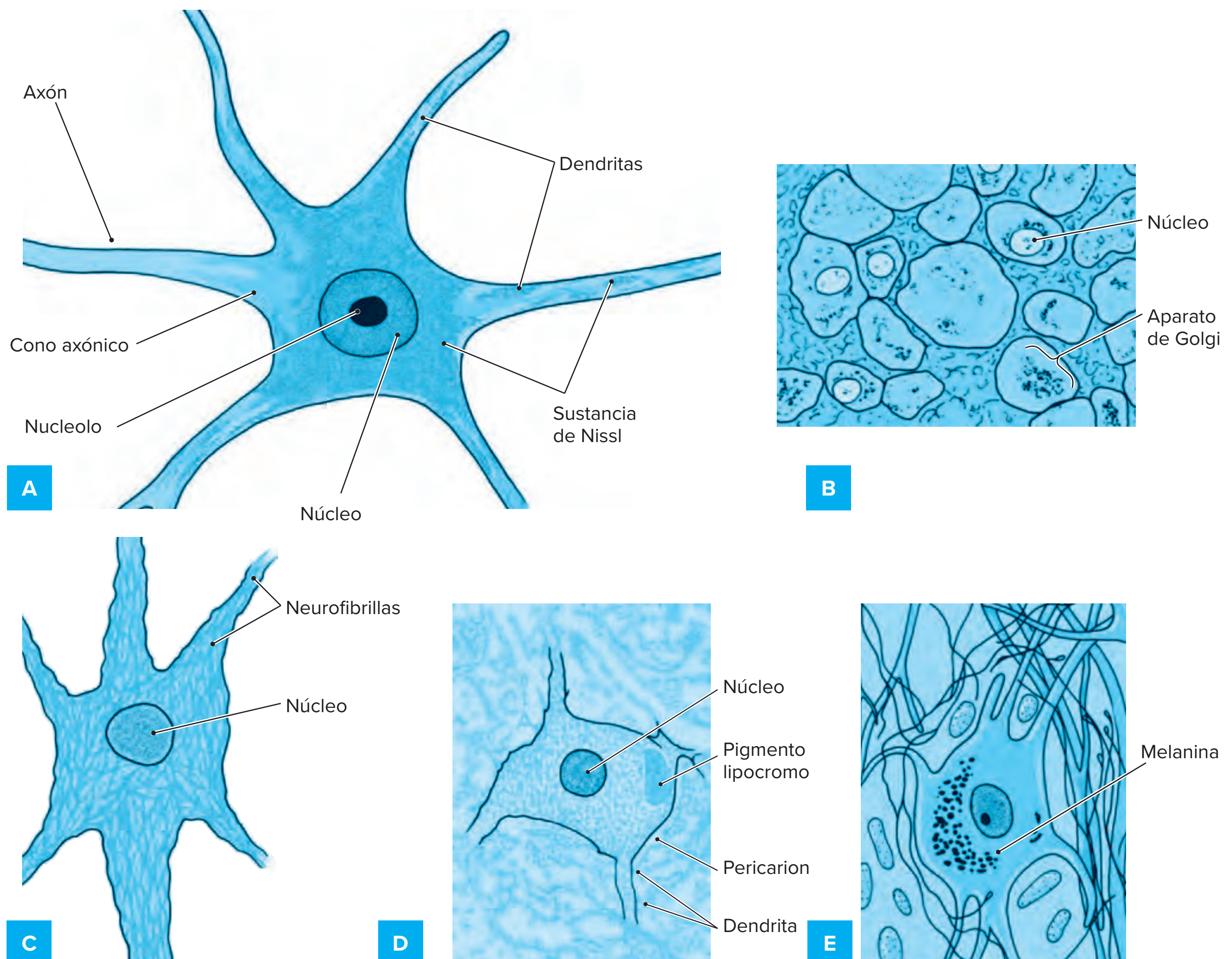


Figura 1-2. Esquema de una neurona motora y sus organelos. (**A**), cuerpo de la célula neuronal y sus procesos. (**B**), aparato de Golgi. (**C**), neurofilamentos. (**D**), pigmento lipocromo. (**E**), pigmento de melanina.

surgen de este organelo pueden ser el origen de las vesículas sinápticas y su contenido que se hallan en las terminales del axón.

En todas las neuronas se encuentran neurofibrillas (fig. 1-2*C*) que se continúan en la totalidad de sus procesos. Se componen de subunidades (neurofilamentos) de 7.5 a 10 nm de diámetro y por consiguiente abajo del límite de resolución de la microscopia de luz. En la enfermedad de Alzheimer se acumulan en las neuronas agregados de neurofibrillas anormales (marañas neurofibrilares). Además de los neurofilamentos, existen neurotúbulos con un diámetro externo de 25 nm; estas estructuras son similares a las localizadas en células no neuronales. Los neurotúbulos se relacionan con el transporte rápido de las moléculas de proteínas que se sintetizan en el cuerpo celular y que se llevan a través de las dendritas y el axón. Los pericariones neuronales contienen también neurofilamentos de 5 a 8 nm o filamentos de actina que integran una red bajo la membrana plasmática.

Las células nerviosas de mayor tamaño contienen gránulos de pigmento lipocromo (fig. 1-2*D*). Al parecer, estos gránulos se acumulan con la edad y son más obvios durante el envejecimiento del organismo. Además, ciertas células nerviosas que se hallan en sitios específicos del cerebro incluyen gránulos negros (pigmento de melanina) (fig. 1-2*E*). Todos estos organelos e inclusiones son característicos del pericarion y se distinguen como el centro trófico de la neurona. La separación de un proceso (axón o dendrita) del pericarion da lugar a la desintegración del proceso.

Axón (cilindroeje, banda de Remak)

2 Del cuerpo celular surge un axón aislado. El punto de partida de este se conoce como cono axónico. El axón puede ser muy largo (120 cm o más) y es cilíndrico de modo uniforme. El diámetro del axón también es variable y se relaciona con su función.

El axón se origina en el **cono axónico**, una parte pequeña del cuerpo celular que carece de la sustancia de Nissl. Abajo de la membrana neuronal en el cono axónico se encuentra una capa densa de material granuloso de 200 Å de grosor. Además, se observa una confluencia de microtúbulos que muestran agrupamiento y enlace cruzado. El área entre el pericarion (y el cono axónico) y el axón se denomina segmento inicial, que es corta, estrecha y amielínica. En este segmento es donde se inician el impulso nervioso o potencial de acción. Justo después del segmento inicial, muchos axones se mielinizan, lo cual incrementa su diámetro de una manera uniforme hasta que el axón finaliza en su órgano terminal. El axoplasma posee muchos organelos, como mitocondrias, microtúbulos, microfilamentos, neurofilamentos, neurotúbulos, retículo endoplásmico liso, lisosomas y vesículas de varios tamaños (fig. 1-3). A diferencia del cuerpo celular, el axón no tiene ninguna estructura vinculada con la síntesis o el ensamble de proteínas (ribosomas, retículo endoplásmico rugoso [sustancia de Nissl] y aparato de Golgi). Los componentes axoplásmicos más pequeños son los microfilamentos, que son pares de cadenas helicoidales de actina. Los microfilamentos se localizan en la zona cortical cerca del axolema; su proteína, la actina (relacionada con los procesos de contracción), puede tener un papel en el transporte intraaxónico.

Los neurofilamentos (7.5 a 10 nm de diámetro) son más grandes que los microfilamentos y más abundantes. Están dispersos en la totalidad del axoplasma, pero no en un patrón

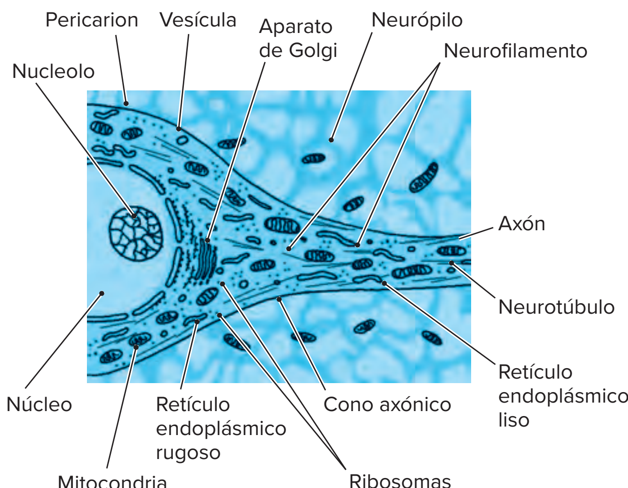


Figura 1-3. Esquema parcial del pericarion neuronal, su cono axónico y el axón.

identificable. Los neurofilamentos se integran con tres proteínas con una masa molecular de 68 a 200 kDa, subunidades de la proteína tubulina. Se desensamblan con facilidad por proteasas intrínsecas y desaparecen en poco tiempo en axones dañados. Los microtúbulos son cilindros huecos dispuestos en sentido axial que miden 23 a 25 nm de diámetro y de longitud indefinida. El número de microtúbulos dentro de un axón varía en relación directa con la masa axónica y el tipo de nervio; son más numerosos en los axones sin mielina.

Las mitocondrias varían en número en proporción inversa al área axónica transversal. Por lo regular se relacionan de modo topográfico con uno o más microtúbulos.

El retículo endoplásmico liso (REL) proporciona vesículas secretorias a lo largo del axón. El REL se vincula en términos funcionales con el transporte axónico. Las vesículas secretorias varían de tamaño de 40 a 100 μm. Se encuentran concentraciones de vesículas relacionadas con los nodos de Ranvier *(véase más adelante)* y dentro de las terminales nerviosas.

Cerca de los nodos de Ranvier se hallan los lisosomas y se acumulan con rapidez durante la degeneración de un nervio después de una lesión.

Los axones conservan un diámetro uniforme en toda su longitud, pueden tener ramas colaterales proximales y casi siempre se ramifican de manera extensa en sus extremos distales (telodendrones) antes de terminar por contacto sináptico con las dendritas y los cuerpos celulares de otras neuronas o en órganos efectores (músculos y glándulas).

Los axones pueden ser mielinizados o amielínicos (fig. 1-4). Sin embargo, en ambos casos están envainados por células de apoyo: **células de Schwann** en el sistema nervioso periférico y de oligodendrocitos en el sistema nervioso central.

Los axones mielinizados se forman cuando se envuelven (fig. 1-5) en múltiples capas de plasmalema (membrana celular) de Schwann u oligodendrocitos. Con respecto al proceso de mielinación (*véase más adelante en este capítulo*).

La vaina de mielina se interrumpe en los extremos distales de cada célula (Schwann u oligodendrocitos) que participan en el proceso de envainamiento. El área de discontinuidad entre las células se conoce como **nodo de Ranvier** (fig. 1-6) y es el sitio de los canales de sodio controlados por voltaje y otros

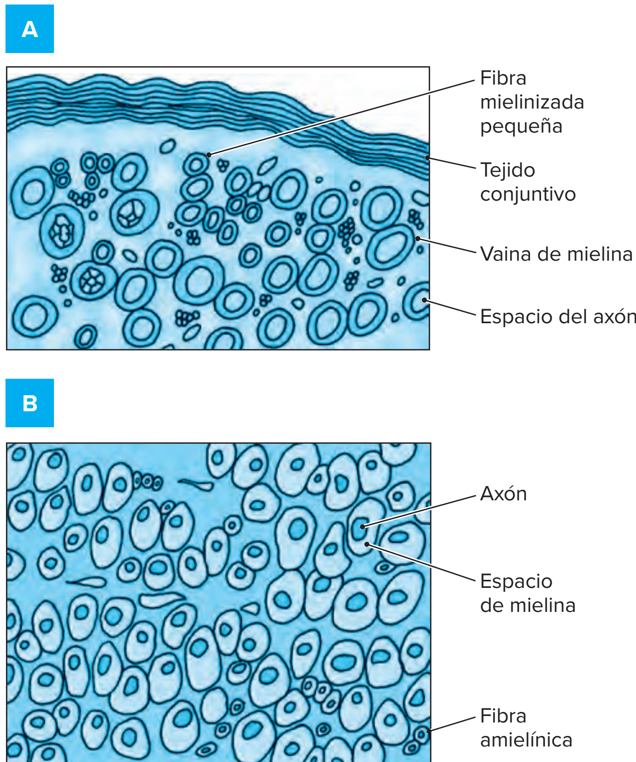


Figura 1-4. Esquema de cortes transversales de un nervio periférico teñido para mostrar vainas de mielina (**A**) y axones (**B**).

desplazamientos iónicos que participan en la conducción de impulsos (potenciales de acción). El impulso eléctrico fluye a través de un axón mielinizado al brincar de un nodo a otro. Este tipo de propagación de impulsos se conoce como conducción saltatoria y tiende a aumentar la velocidad de conducción del potencial de acción. Los nodos de Ranvier no están alineados con los de axones adyacentes y las vainas de mielina sirven como aisladores eléctricos; por consiguiente, hay poca activación falsa, si acaso existe alguna, de axones.

La mielina, que se conforma con un número variable de envolturas ajustadas de membrana celular alrededor de los axones, es un complejo de lípido y proteína. Cuando se prepara para microscopia de luz, se extrae el lípido o se pierde durante la

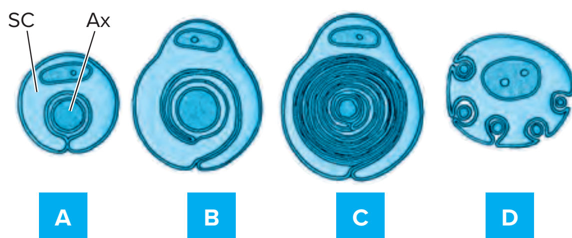


Figura 1-5. Esquema del proceso de formación de las vainas de mielina. (**A** y **B**) muestran la formación de la vaina de mielina mediante capas concéntricas dobles de membranas de células de Schwann (SC) envueltas alrededor del axón (Ax). (**C**) muestra la manera en que se fusionan entre sí las superficies protoplásmicas de la membrana para formar las líneas densas mayores. (**D**) señala el modo en que están contenidos varios axones no mielinizados dentro de las invaginaciones de una célula de Schwann aislada.

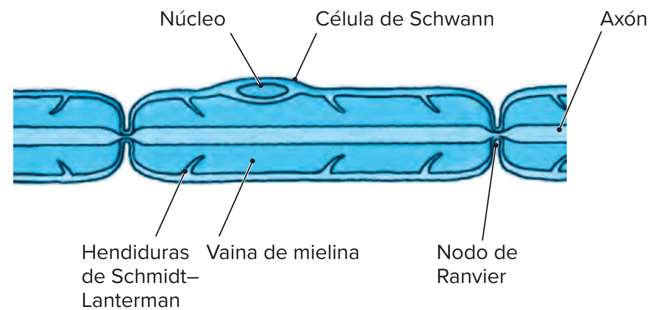


Figura 1-6. Esquema de la estructura de un nervio periférico mielinizado.

preparación del tejido, lo que deja en el tejido seccionado un artefacto proteolípido resistente conocido como neuroqueratina.

Además de las vainas de mielina, las fibras nerviosas periféricas están rodeadas por tejido conjuntivo, el endoneurio. Los tejidos conjuntivos se continúan entre sí en la totalidad del nervio, pero se denominan de manera diferente según sean sus localizaciones. El tejido que recubre axones individuales se llama endoneurio, el que rodea un grupo de axones se denomina perineurio y el que recubre la totalidad del nervio (un haz múltiple de axones identificables) se conoce como epineurio. El perineurio constituye una barrera que impide que penetren en los axones ciertas sustancias.

Los axones mielinizados varían de diámetro de 1 a 20 μm, en tanto que los axones sin mielina no tienen más de 2 μm. El tamaño de la fibra nerviosa (el axón y su mielina) guarda una relación directa con la rapidez de conducción del impulso; las fibras mielinizadas grandes conducen impulsos nerviosos a una velocidad mayor que los axones pequeños amielínicos.

Dendritas

3 Las neuronas solo poseen un axón y con frecuencia más de una dendrita, aunque existen excepciones *(véase más adelante)*. Pero las dendritas pueden aumentar el área de superficie de recepción del cuerpo celular de manera considerable. Otro método para incrementar el área de la superficie de recepción de las dendritas contiene numerosas proyecciones de las mismas que se conocen como espinas o gémulas, que representan sitios de contacto sináptico con terminales del axón de otras neuronas.

Con excepción del aparato de Golgi, las dendritas contienen todos los organelos que se encuentran en el neuroplasma del pericarion. Las neuronas que reciben el axón terminal o contactos sinápticos de una diversidad de orígenes del sistema nervioso central pueden tener una organización dendrítica en extremo compleja. Un ejemplo sobresaliente de esta complejidad se encuentra en las células de Purkinje en el cerebelo. Las células del sistema nervioso central y los ganglios autónomos tienen dendritas que se extienden desde su pericarion. Las células con múltiples dendritas se denominan multipolares; las que solo poseen procesos parecidos al axón que se extienden desde cada extremo de la célula, se llaman neuronas bipolares. Estas últimas solo se hallan en la retina del ojo, en receptores olfatorios y en los ganglios periféricos del nervio vestibulococlear (nervio craneal VIII). Las neuronas sensoriales de los ganglios de la raíz dorsal de las neuronas espinales se conocen como

seudounipolares porque solo sale un proceso aislado del cuerpo celular antes de bifurcarse para formar los segmentos proximal y distal.

Los procesos de las neuronas bipolares y seudounipolares tienen una estructura parecida al axón y poseen una capacidad de recepción limitada o específica. Estas neuronas del sistema nervioso periférico conservan la ramificación axónica terminal diversificada cuando penetran en el sistema nervioso central (cerebro y médula espinal).

Una célula única y poco común que se encuentra en la retina, la célula amacrina, se considera como una neurona sin axón.

Neuroglia

4 Las células de apoyo entre las neuronas del sistema nervioso central se denominan neuroglia (fig. 1-7). Existen algunas variedades, que pueden organizarse del siguiente modo:

1. Astrocitos
   a. Fibrosos
   b. Protoplasmáticos
2. Oligodendrocitos
3. Células ependimarias
4. Microglia

Los astrocitos y los oligodendrocitos se conocen también como macroglia.

A. Astrocitos

Se identifican como las células más grandes de neuroglia. Además son células estrelladas ramificadas. Los núcleos de estas son ovoides tienen una ubicación central y se tiñen mal porque carecen de cantidades notorias de heterocromatina y nucleolos. Los núcleos contienen eucromatina, que no se tiñe con los colorantes nucleares típicos y es característica de la actividad nuclear activa en su función celular. El citoplasma de los astrocitos puede contener gránulos redondos pequeños y filamentos gliales compuestos de la proteína glial fibrilarmente ácida (GFAP).

Los procesos de la astroglia se unen a la superficie externa de los capilares y la recubren por completo (pies perivasculares finales o placas podálicas) y así mismo a la piamadre (glial limitante).

Durante el desarrollo, los astrocitos (glial radial) proporcionan un marco estructural que dirige la migración neuronal.

5 **a. Astrocitos fibrosos.** Tienen procesos fusiformes finos que se irradian desde el cuerpo celular y terminan con expansiones distales o placas podálicas, que también se encuentran en contacto con paredes externas de vasos sanguíneos dentro del sistema nervioso central. Los procesos podálicos forman una vaina glial continua, la llamada membrana perivascular limitante, que rodea a los vasos sanguíneos (fig. 1-7*C*).

El citoplasma de astrocitos fibrosos contiene filamentos que se extienden en la totalidad de la célula y así mismo en el grupo genérico de los organelos citoplásmicos habituales.

Los astrocitos fibrosos, que se hallan sobre todo dentro de la sustancia blanca, se relacionan con la transferencia de metabolitos y la reparación de tejido dañado (cicatrización).

b. Astrocitos protoplasmáticos. Poseen ramas más gruesas y numerosas. Se encuentran en relación estrecha con las neuronas y pueden envolverlas de modo parcial (figs. 1-7*A* y *B*). Debido a que tienen un vínculo cercano con las neuronas, se localizan

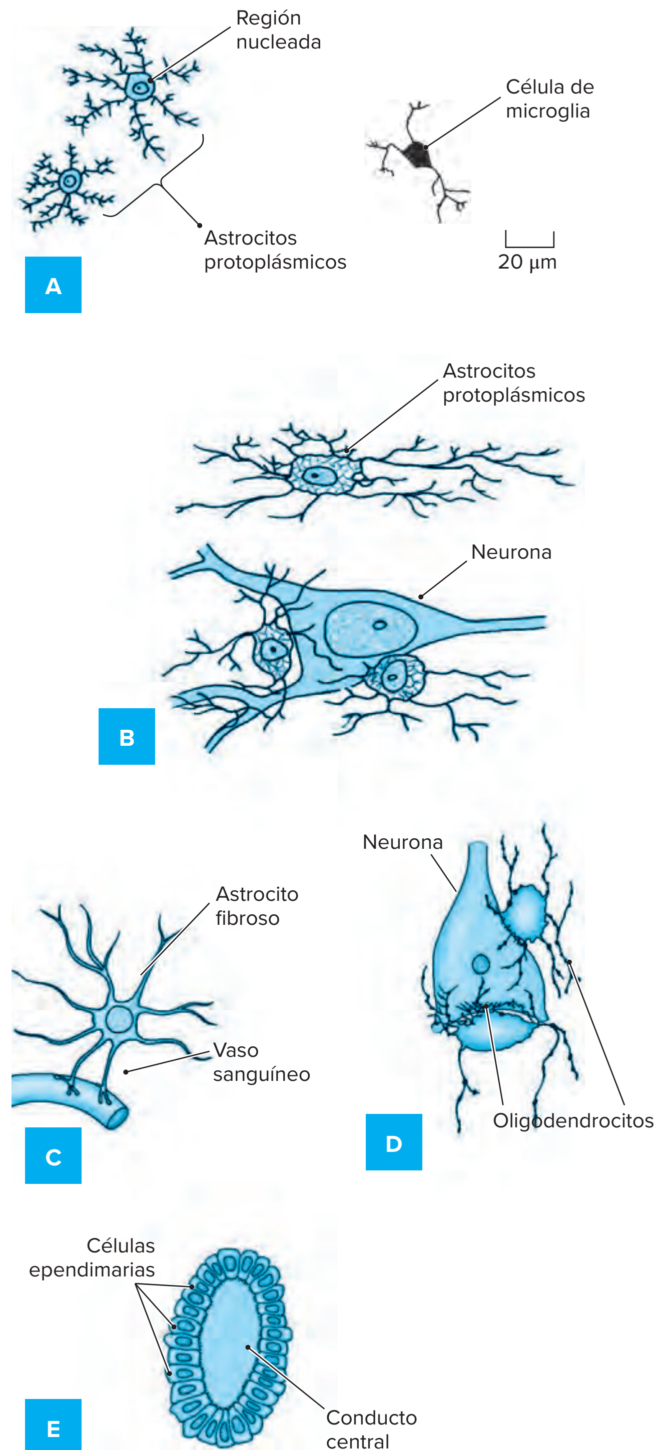


Figura 1-7. Esquema de los tipos de neuroglia que muestra el grosor y numerosos procesos de astrocitos protoplásmicos y los procesos más delgados y en menor número de la microglia (**A**), astrocitos protoplásmicos en proximidad cercana con neuronas (**B**), astrocito fibroso con procesos en contacto con un vaso sanguíneo (**C**), oligodendrocitos muy cercanos a una neurona (**D**) y células ependimarias que recubren el conducto central de la médula espinal (**E**).

sobre todo en la sustancia gris, en donde se encuentran los cuerpos celulares. Aún no se aclara del todo su función, pero sirven como intermediarios metabólicos para las células nerviosas.

B. Oligodendrocitos

6 Se considera que tienen menos ramas que los astrocitos y son más cortos (fig. 1-7*D*). Sus núcleos son redondos y poseen nucleoplasma condensado y teñible (heterocromatina). El citoplasma está lleno de forma densa con mitocondrias, microtúbulos y ribosomas, pero carece de neurofilamentos. Los oligodendrocitos se encuentran en las sustancias gris y blanca. Por lo general, se sitúan en hileras entre los axones en la sustancia blanca. Los estudios de microscopia electrónica relacionaron a los oligodendrocitos con la mielinización en el sistema nervioso central en una forma similar con las células de Schwann en el sistema nervioso periférico. Dentro de la sustancia gris estas células se vinculan de cerca con neuronas al igual que los astrocitos protoplasmáticos.

C. Células ependimarias

Estas células revisten el conducto central de la médula espinal y los ventrículos cerebrales (fig. 1-7*E*), además varían en su forma, de cuboidea a cilíndrica, y pueden tener cilios. Su citoplasma contiene mitocondrias, un aparato de Golgi y gránulos pequeños. Estas células participan en la formación del líquido cerebroespinal. En algunas áreas del sistema nervioso, como en el órgano subcomisural, se encuentra una forma especializada de células ependimarias.

D. Microglia

7 A diferencia de otras células nerviosas y gliales, la microglia es de origen mesodérmico (fig. 1-7*A*) y penetra en el sistema nervioso central al inicio de su desarrollo. Sus cuerpos celulares son pequeños, las más de las veces con escaso citoplasma, pero se tiñen de forma densa y poseen núcleos algo aplanados y alargados. Estas células tienen pocos procesos (dos de manera ocasional) en cada extremo. Los procesos son fusiformes y llevan espinas pequeñas. La microglia tiene distintas funciones. En condiciones normales participan en el mantenimiento del neuropilo. Cuando ocurren neuroinfecciones o lesiones destructuras en el sistema nervioso central, estas células cambian su morfología y se tornan movibles y fagocíticas. Por consiguiente, constituyen los macrófagos, o células basureras, del sistema nervioso central.

Las células gliales se describen como los elementos eléctricamente pasivos del sistema nervioso central. Sin embargo, en cultivos se ha demostrado que las células gliales pueden expresar una diversidad de canales iónicos controlados por ligando y voltaje que antes se pensaba que eran propiedades de las neuronas. Aunque se han descrito numerosos canales de iones (sodio, calcio, cloruro y potasio) es incierta su importancia funcional plena. Se demostró que los oligodendrocitos modifican con rapidez el gradiente de potasio a través de sus membranas celulares, lo que da lugar a un cambio de potencial; en consecuencia, sirven como amortiguadores muy eficientes del potasio.

Se demostró la presencia en células gliales, particularmente en astrocitos, de receptores para múltiples neurotransmisores y neuromoduladores, como ácido gammaaminobutírico (GABA), glutamato, noradrenalina y sustancia P. Los estudios de registro electrofisiológico en microáreas de membrana *(patch clamp)* revelaron que estos receptores gliales son similares en muchos aspectos a los que se encuentran en las neuronas.

GANGLIOS

Los ganglios se definen como acumulaciones de cuerpos de células nerviosas localizados fuera del sistema nervioso central. Existen dos tipos de ganglios: craneoespinales y autónomos.

Ganglios craneoespinales

8 Se localizan en las raíces dorsales de los 31 pares de nervios raquídeos y las raíces sensoriales de los nervios trigémino (nervio craneal V), facial (nervio craneal VII), vestibulococlear (nervio craneal VIII), glosofaríngeo (nervio craneal IX) y vago (nervio craneal X) (fig. 1-1*H*). Los ganglios de la raíz dorsal y los ganglios de los nervios craneales se relacionan con la recepción y distribución sensoriales. Así reciben los estímulos de los ambientes externo e interno en sus extremos distales y transmiten impulsos nerviosos al sistema nervioso central. Las células ganglionares del grupo espinal se clasifican como neuronas seudounipolares, en tanto que las células ganglionares de los nervios vestibular y coclear son neuronas bipolares (fig. 1-1*I*).

Las células de los ganglios craneoespinales varían de tamaño de 15 a 100 µm. En general, estas células corresponden a dos grupos de tamaño. Las neuronas más pequeñas tienen axones sin mielina, en tanto que las más grandes poseen axones mielinizados. Cada célula ganglionar está rodeada por tejido conjuntivo y células de apoyo (las células satélites perineuronales o células encapsuladas). De cada célula surge un proceso aislado que se bifurca y al llevarlo a cabo adquiere una forma de T o Y invertidas (fig. 1-1*H*). Esta estructura parecida al axón se extiende a sitios proximales y distales apropiados. El proceso intracapsular puede estar enrollado (llamado glomérulo) o ser relativamente recto. Sin embargo, las células ganglionares bipolares de los nervios craneales vestibular y coclear no están encapsuladas por células satélites.

Ganglios autónomos

Se consideran grupos de neuronas que se hallan desde la base del cráneo hasta la pelvis, en nexo estrecho con cuerpos vertebrales y dispuestos de manera bilateral adyacentes a ellos (ganglios simpáticos) o localizados dentro del órgano que inervan (ganglios parasimpáticos).

En contraste con los ganglios craneoespinales, las células ganglionares del sistema nervioso autónomo (simpático y parasimpático) son multipolares (figs. 1-1*F* y *G*) y reciben aferencias sinápticas de varias áreas del sistema nervioso. Las células ganglionares autónomas están rodeadas por tejido conjuntivo y células satélites perineuronales pequeñas situadas entre las dendritas y en proximidad con el cuerpo celular.

Las células autónomas varían de diámetro de 20 a 60 µm y poseen núcleos esféricos u ovales claros (eucromáticos); algunas células son binucleadas. El citoplasma contiene neurofibrillas y agregados pequeños de RNA, un aparato de Golgi, vesículas pequeñas y mitocondrias.

Con frecuencia, los procesos dendríticos de dos o más células adyacentes parecen enmarañados y forman glomérulos dendríticos; estas células se encuentran encerradas en una cápsula. Las arborizaciones terminales de los axones ganglionares hacen sinapsis en estos glomérulos dendríticos y en las dendritas de células ganglionares individuales. En general, la arborización preganglionar de un axón aislado lleva al axón a entrar en

contacto sináptico con numerosas células ganglionares. Los axones de estas células ganglionares tienen un diámetro pequeño (0.3 a 1.3 μm). Las células ganglionares autónomas dentro de las vísceras (ganglios parasimpáticos, intramurales) pueden ser muy escasas y mostrar una amplia distribución. No son encapsuladas, pero están incluidas dentro de tabiques de tejido conjuntivo del órgano que inervan. Las células de ganglios autónomos inervan efectores viscerales como músculo liso, músculo cardiaco y epitelio glandular.

FIBRAS NERVIOSAS

Un nervio periférico se compone de fibras nerviosas (axones) que varían de tamaño, son mielinizadas o amielínicas y transmiten impulsos nerviosos desde el sistema nervioso central o hacia él. Muchas veces los nervios periféricos son mixtos porque se integran con fibras motoras y sensoriales. Los nervios que solo contienen estas últimas se denominan nervios sensoriales; los que incluyen únicamente fibras motoras se llaman nervios motores. La organización estructural cambia en toda la longitud del nervio por la división y unión repetidas de diferentes fascículos nerviosos, lo que crea formaciones fasciculares complejas.

Las fibras nerviosas que constituyen un nervio periférico se clasifican de acuerdo con el tamaño y otras propiedades funcionales (cuadro 1-1). Los axones denominados A *alfa* varían de tamaño de 12 a 22 μm, los A *beta* de 5 a 12 μm, los A *gamma* de 2 a 8 μm y los A *delta* de 1 a 5 μm. Las fibras simpáticas preganglionares que tienen menos de 3 μm de diámetro se designan como fibras B. Todas estas estructuras son fibras nerviosas mielinizadas. Los axones más pequeños (0.1 a 3 μm de diámetro) se llaman fibras C y carecen de mielina.

Así que miles de axones pueden componer un nervio periférico, pero el número de ellos en cada nervio periférico es variable. Algunos axones inervan muchas estructuras terminales; otros, solo unas cuantas.

El examen del corte transversal de un nervio revela que la cantidad de tejido conjuntivo oscila entre 25 y 85%. Esta cifra cambia de lugar y también de nervio. Por ejemplo, el tejido conjuntivo aumenta en puntos en los que el nervio cruza articulaciones o cuando hay relativamente un gran número de fascículos o haces nerviosos más pequeños dentro del nervio periférico. Los elementos de tejido conjuntivo proporcionan la mayor fuerza tensiva de los nervios periféricos; debido a que el tejido conjuntivo envaina a los axones e impide que se lesionen o dañen por estiramiento.

9 Se reconocen tres partes de la vaina de tejido conjuntivo (fig. 1-8). La vaina externa, el epineurio, es

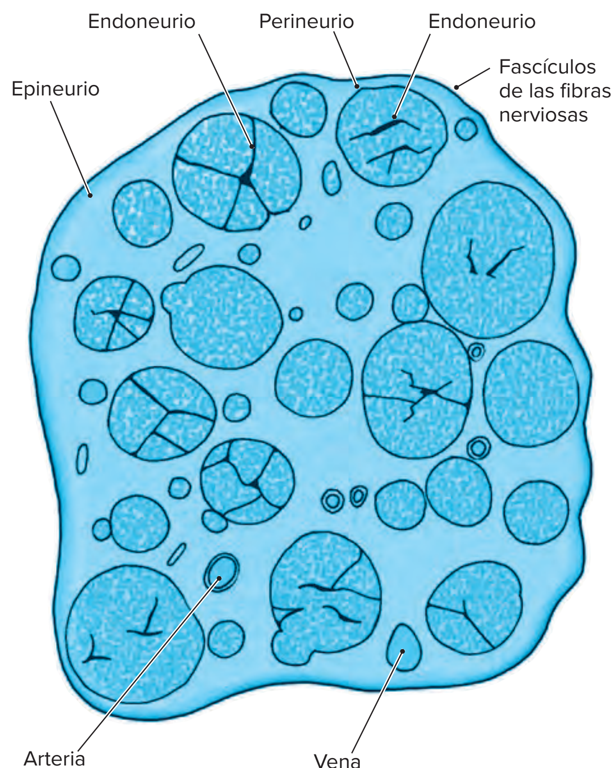


Figura 1-8. Esquema de un corte transversal de un nervio periférico que muestra la formación de tres tabiques de tejido conjuntivo: endoneurio, epineurio y perineurio.

Cuadro 1-1. Algunas propiedades de las fibras nerviosas periféricas de los mamíferos

Tipo de fibra nerviosa	Designación numérica	Función, origen o ambos	Tamaño de la fibra (μm)	Mielinización	Velocidad de conducción (ms)
A *alfa* (α)	Ia	Propiocepción, estiramiento (músculo, huso, receptor anuloespiral) y actividad motora para fibras musculares esqueléticas (extrafusales).	12–22	++	70–120
	Ib	Fuerza contráctil (órgano tendinoso de Golgi).	12–22	++	70–120
A *beta* (β)	II	Presión, estiramiento (huso muscular, receptor en flor abierta), tacto y sensación vibratoria.	5–12	++	30–70
A *gamma* (γ)	II	Actividad motora para huso muscular (fibras musculares intrafusales).	2–8	++	15–30
A *delta* (δ)	III	Algunas terminaciones nerviosas transmiten dolor, temperatura y tacto.	1–5	+	5–30
B	—	Axones preganglionares simpáticos.	< 3	+	3–15
C	IV	Otros receptores de dolor, temperatura y mecánicos; axones posganglionares y simpáticos (motores para músculo liso y glándulas).	0.1–1.3	–	0.6–2.0

++, muy mielinizada; +, poco mielinizada; –, amielínica.

relativamente gruesa y se compone de modo parcial de tejido conjuntivo laxo (areolar) y contiene vasos sanguíneos y linfáticos. De igual modo, guarda contigüidad con la duramadre cuando el nervio periférico sale del sistema nervioso central. El epineurio proporciona al nervio su aspecto y consistencia parecidos a un cordón, lo separa de los tejidos circundantes y actúa como un "amortiguador" que disipa las fuerzas que se establecen en un nervio cuando este último se somete a una presión o traumatismo. Los nervios compuestos de fascículos estrechamente empacados con poco tejido epineural de apoyo son más vulnerables a una lesión mecánica que los nervios en los que los fascículos están separados de modo más amplio por una cantidad mayor de tejido epineural. Las fibras colágenas epineurales se continúan con el perineurio denso que separa y encierra grupos de axones en fascículos de distintos tamaños. El perineurio también divide los fascículos y sigue las ramas nerviosas hasta la periferia, en donde termina en cada axón individual (la llamada vaina de **Henle**). Los diversos vasos sanguíneos pequeños pueden atravesar estas separaciones o tabiques y el perineurio se continúa con la membrana piaaracnoidea. El perineurio también confiere fuerza tensiva y cierta elasticidad al nervio.

El perineurio se considera también una estructura especializada que proporciona transporte activo de materiales seleccionados a través de las células perineurales desde los fascículos del nervio y hacia ellos. También actúa como una barrera de difusión (sangre–nervio) similar a la piaaracnoide, con la que se continúa.

La vaina más interna de tejido conjuntivo es el endoneurio que reviste cada axón individual y se continúa con el tejido conjuntivo que forma el perineurio y el epineurio. Este tejido conjuntivo proporciona una vaina tubular protectora y resistente a los axones delicados. Dentro del endoneurio, y alrededor de cada axón mielinizado o amielínico, se encuentran células de Schwann que producen la vaina de mielina (fig. 1-6). Esta vaina nucleada de fibras nerviosas periféricas también se conoce como neurolema.

En general, los axones grandes son mielinizados y los pequeños carecen de mielina. No se conocen los factores que determinan la selección de fibras para mielinización, pero se han referido el calibre del axón y las influencias tróficas en células de Schwann por el axón. La velocidad de conducción de los axones se relaciona directamente con su diámetro y el grosor de la vaina de mielina y aumenta con el diámetro creciente del axón y el grosor cada vez mayor de la vaina de mielina.

Un sistema anastomótico de vasos sanguíneos dispuesto en sentido longitudinal, que se origina en arterias y venas más grandes, vasos musculares perforantes y vasos periósticos, suministra buena irrigación a los nervios. Estos vasos se ramifican dentro del epineurio y se extienden para llegar al perineurio y al endoneurio.

Son comunes las anastomosis entre arteriolas, vénulas y arteriolas y vénulas. Existen múltiples anastomosis entre arteriolas epineurales y perineurales y capilares endoneurales.

La microscopia electrónica reveló diferencias estructurales entre los vasos epineurales y endoneurales. Las células endoteliales que forman los vasos epineurales tienen uniones celulares de la variedad "abierta", que permiten la extravasación de macromoléculas de proteína. Pueden difundirse cantidades pequeñas de proteínas séricas hacia el interior del epineurio, pero no pasan a través del perineurio. En contraste, los vasos endoneurales poseen células endoteliales con uniones estrechas que impiden la extravasación de proteínas dentro del espacio endoneural. Estos vasos, aunados a los contenidos en el perineurio, constituyen la barrera hematoneural.

Fibras nerviosas mielinizadas

Los estudios de microscopia electrónica demostraron que casi todos los axones mayores de 1 μm de diámetro están mielinizados. La vaina de mielina, un complejo proteofosfolípido, se forma con muchas capas dobles concéntricas de membranas celulares de Schwann. La doble capa de membrana celular, que está enrollada de modo estrecho, exprime el neuroplasma entre las capas y se fusionan las superficies internas o protoplásmicas de la membrana celular para formar las láminas densas, más gruesas, de la vaina de mielina (llamadas líneas densas mayores) que se observan en la microscopia electrónica. Las láminas internas, menos densas (denominadas líneas intraperiódicas), se constituyen con las superficies externas de la membrana celular.

La vaina de mielina no se continúa en toda la longitud del axón sino que está interrumpida en cada extremo porque las células de Schwann son mucho más cortas que los axones. Por consiguiente, siempre existe una brecha entre las células de Schwann adyacentes; esta brecha se conoce como nodo de Ranvier. Se requieren muchas células de estas para mielinizar un axón aislado. Se sabe que en los nodos de Ranvier están agrupados canales de sodio, pero también se encuentran en cantidades más bajas en la membrana axónica internodal. La microscopia electrónica reveló que el nodo está recubierto de manera parcial por procesos interdigitales de las células de Schwann.

La distancia internodal no es constante por las variaciones del tamaño de las células de Schwann y diferencias del diámetro de la fibra y entre especies animales; puede variar entre 400 y 1500 μm. El axón en el nodo de Ranvier muestra así mismo variaciones únicas de esta región. Por ejemplo, el número de mitocondrias en el nodo es cinco veces mayor que el observado en otras áreas. En este sitio también son más numerosas vesículas autofágicas laminadas, perfiles endoplásmicos lisos, gránulos de glucógeno y gránulos parecidos a lisosomas. También existe una tumefacción relativa del axón en el nodo.

La organización ultraestructural notable del nodo de Ranvier sugiere que toda la región paranodal, las membranas celulares de Schwann adyacentes y la región nodal del axón pueden constituir o considerarse como una unidad funcional.

En ocasiones, la mielina muestra una fusión incompleta y localizada de la membrana celular de Schwann y es posible encontrar cantidades pequeñas de protoplasma de las células de Schwann atrapadas entre las membranas. Estas áreas de fusión incompleta se denominan **hendiduras de Schmidt-Lanterman** (fig. 1-6). No se conoce su significado, pero pueden ser un remanente o representar un déficit por desgarro en la formación de mielina o indicar tan solo una distensión de áreas de la vaina de mielina en la que quedó rezagado de modo inadvertido el citoplasma de la célula de Schwann a medida que la célula se enrolló alrededor del axón en el proceso de formación de la vaina de mielina. Una vez atrapado, tal vez no es removible, pero no suscita cambios funcionales demostrables. La mielina axónica termina cerca de la arborización final del axón.

Algunas investigaciones establecieron que el axón proporciona la "señal" para que se lleve a cabo la mielinización. Es probable que las moléculas de la membrana axónica propaguen dicha señal.

La mielinización en el sistema nervioso central la llevan a cabo los oligodendrocitos en una forma similar a la que se

describió para el sistema nervioso periférico. La principal diferencia en la mielina del sistema nervioso central radica en que la distancia internodal y la brecha del nodo de Ranvier son más pequeñas. Además, en el sistema nervioso periférico una célula de Schwann produce mielina para una parte del axón aislada, en tanto que en el sistema nervioso central un oligodendrocito elabora el segmento de vaina de mielina para un grupo completo de axones en su proximidad, cuya cifra varía de tres a 200 axones.

Fibras nerviosas amielínicas

A diferencia de sus correspondientes más grandes, en la envoltura de una célula de Schwann aislada pueden incluirse varios axones pequeños (ocho a 15) (fig. 1-5*D*) y separarse de ella por un espacio periaxónico constante. En un corte transversal, el axón revestido parece estar suspendido en el citoplasma por un segmento corto de la membrana externa invaginada, que después de rodear el axón se dirige de nueva cuenta a la superficie en aproximación cercana a la membrana incompleta. La similitud del aspecto de esta disposición con un corte transversal del intestino con su mesenterio de apoyo llevó a utilizar el término mesaxón para los axones no mielinizados suspendidos por la membrana celular y localizados abajo de la superficie externa de la célula (y rodeados por neuroplasma). Los axones amielínicos no tienen nodos de Ranvier. Dentro del sistema nervioso central, los oligodendrocitos tienen la misma función que las células de Schwann porque envainan los axones no mielinizados.

Conducción de impulsos nerviosos

La membrana celular posee un papel fundamental en la transmisión neural. En fibras amielínicas, el impulso eléctrico se conduce por el movimiento de iones a través de una membrana celular iónica desestabilizada. El cambio de la permeabilidad membranosa permite la entrada de iones de sodio y la salida de iones de potasio, lo que da por resultado una reversión localizada de la carga de la membrana celular. A ello le sigue una desestabilización de segmentos adyacentes de la membrana y el efecto es la propagación de un potencial de acción. A continuación se restablece la diferencia del potencial de reposo entre el interior y el exterior del axón de la membrana antes permeable. Las concentraciones de sodio y potasio dentro y fuera del axón vuelven a sus valores en reposo.

En fibras mielinizadas solo se observan cambios de la permeabilidad en los nodos de Ranvier. El efecto aislante de la mielina entre los nodos impide la propagación del potencial de acción a lo largo del axón; en lugar de ello, el impulso brinca de un nodo a otro. Este tipo de conducción se conoce como saltatoria y es más rápida en grado considerable que el proceso de conducción continua que se encuentra en fibras nerviosas no mielinizadas. La pérdida de la vaina de mielina, que se denomina desmielinización, puede alterar la conducción. Las enfermedades en las que ocurre lo anterior (p. ej., la esclerosis múltiple) producen déficit neurológicos notorios.

Transporte axónico

10 Las proteínas que se sintetizan en el pericarion se transportan en la totalidad de la célula y a través del axón hasta su terminal. El transporte axónico fluye en dos direcciones: anterógrada, o hacia la terminal del axón, y retrógrada, o de la terminal del axón al cuerpo celular (fig. 1-9). El transporte anterógrado tiene sobre todo dos velocidades: una rápida (100 a 400 mm/día) y una lenta (0.25 a 3 mm/día).

El sistema de transporte retrógrado es muy importante para el reciclamiento de proteínas y neurotransmisores intraaxónicos y el movimiento de sustancias extraneurales de las terminaciones nerviosas a la neurona, lo que confiere un mecanismo que permite a las influencias tróficas de órganos terminales tener un efecto en las neuronas. El transporte axoplásmico retrógrado es rápido y ocurre casi a la mitad de la velocidad (50 a 250 mm/día) del componente anterógrado rápido. No existe un componente lento de transporte retrógrado. Tampoco hay alguna diferencia en la velocidad de transporte de material entre axones sensoriales y motores.

En los transportes anterógrado y retrógrado rápidos participan los microtúbulos; en consecuencia, los medicamentos que los alteran, como la colchicina y la vimblastina, impiden el transporte axónico rápido. Se sabe que en el transporte anterógrado rápido una proteína característica, llamada cinesina, suministra la fuerza motriz para impulsar organelos a lo largo de microtúbulos. En el transporte retrógrado rápido interviene una proteína diferente: la dineína.

Las sustancias que se mueven se transportan en las mitocondrias o vesículas pequeñas del retículo endoplásmico liso (REL). Las sustancias que se llevan incluyen enzimas del metabolismo de neurotransmisores y péptidos neurotransmisores y neuromoduladores. El transporte axónico rápido requiere energía en forma de compuestos de fosfato de alta energía (trifosfato de adenosina [ATP]); por consiguiente, es necesario que la neurona esté oxigenada de manera adecuada. Cualquier interrupción de la fosforilación oxidativa mitocondrial provoca la supresión del flujo y transporte axoplásmicos.

Las sustancias transportadas por el componente lento incluyen proteínas estructurales como tubulina, actina y proteínas neurofilamentosas. Aún no se precisa el mecanismo subyacente de la motilidad para el transporte lento.

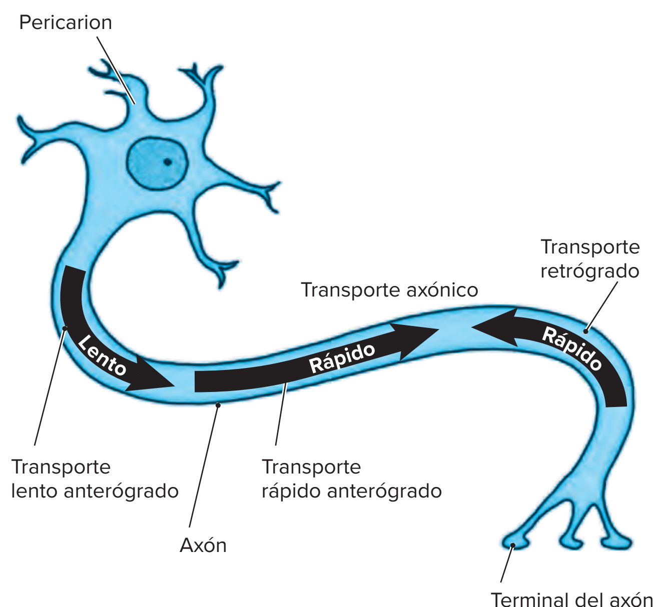


Figura 1-9. Esquema de los transportes axónicos anterógrado y retrógrado.

Con base en el concepto de transporte axónico anterógrado y retrógrado, se desarrollaron métodos neuroanatómicos de seguimiento a fin de estudiar la conectividad neural. Se incorpora en proteínas un aminoácido marcado con radiactividad inyectado en una región del pericarion neuronal y se transporta de modo anterógrado a la terminal del axón. De manera alternativa, una enzima demostrable a nivel histoquímico, como la peroxidasa del rábano picante, se mueve de forma retrógrada de la terminal axónica al soma, o cuerpo celular. Los diferentes colorantes fluorescentes inyectados en distintos sitios discurren en sentido retrógrado hacia las neuronas que se proyectan en esos sitios. Los cuerpos celulares que proyectan axones a los dos sitios inyectados emiten fluorescencia en colores diferentes. Una neurona cuyas ramas axónicas terminan en ambas áreas inyectadas se marca en dos colores.

Descartes vislumbró la existencia de un sistema de transporte en los axones, pero en la década de 1940 Paul Weiss y colaboradores lo descubrieron, llamándolo *flujo axónico*.

SINAPSIS

La unidad más simple de función neural segmentaria requiere dos neuronas: una sensorial o receptora y una motora o efectora. Esta disposición se encuentra en los reflejos más simples, por ejemplo el del tendón patelar (sacudida de la rodilla). El acoplamiento estructural y funcional de estas dos neuronas ocurre a través de lo que se conoce como una sinapsis. Las arborizaciones terminales de las neuronas sensoriales (axones) están dilatadas en protuberancias o botones pequeños (los llamados **botones terminales** [*boutons terminaux*], un concepto ideado por un investigador francés), que se encuentran en contacto con dendritas, cuerpos celulares y axones de neuronas efectoras (fig. 1-10). Estos bulbos pequeños contienen vesículas sinápticas que varían de tamaño, de 300 a 600 nm, y pueden ser redondas o aplanadas en dos lados. Las vesículas parecen vacías pero en realidad contienen neurotransmisores, por ejemplo acetilcolina. En otros tipos de sinapsis, las vesículas pueden contener una partícula oscura electrodensa (núcleo o vesícula de núcleo oscuro) que al parecer es la catecolamina. La acetilcolina y la catecolamina solo son dos de varias sustancias químicas transmisoras que facilitan la transferencia de impulsos nerviosos de una neurona a otra en la sinapsis y a través de ella o a un órgano efector no neuronal, como una glándula o un músculo.

La microscopia electrónica reveló la estructura especializada de la sinapsis, que consiste en membranas presinápticas, postsinápticas, o ambas, engrosadas y separadas por una brecha (o hendidura) sináptica de casi 20 nm. Aunque no todas las sinapsis son idénticas en su estructura, se relacionan de modo notorio. Los engrosamientos de membrana de las membranas presinápticas y postsinápticas representan acumulaciones de proteínas citoplásmicas abajo del plasmalema (membrana celular). Además de las vesículas sinápticas, la terminal sináptica contiene un conjunto de mitocondrias y algunos neurofilamentos.

Cuando llega un potencial de acción a la terminal de un axón (botón terminal), se despolariza la membrana de la terminal, penetran iones de Ca^{2+} en la terminal permeable y promueven la fusión de vesículas sinápticas con la membrana presináptica (membrana del botón terminal). El neurotransmisor contenido dentro de las vesículas sinápticas, por ejemplo acetilcolina, se libera por exocitosis hacia la brecha, o hendidura sináptica (un espacio de 20 nm), de donde se difunde hacia el exterior, se une a receptores en la membrana postsináptica y promueve un incremento de su permeabilidad a distintos iones, por ejemplo sodio. Aumenta la permeabilidad iónica de la membrana postsináptica y conduce a la despolarización de la membrana y la generación de un potencial de acción en la membrana de la célula blanco postsináptica (glándula, músculo o nervio).

El mecanismo por el cual la entrada de Ca^{2+} en la terminal produce la liberación de neurotransmisores es complejo e involucra los cambios en distintas proteínas asociadas a las vesículas que contienen a los neurotransmisores. Las principales proteínas sinápticas son las sinapsinas, el complejo de proteínas SNARE y la sinaptotagmina. Esta última funciona como una sensora de Ca^{2+} y al unirse con este ion desencadena una serie de cambios que permiten la fusión de la vesícula con la membrana presináptica permitiendo la liberación de las sustancias transmisoras.

11 Desde el punto de vista funcional, las sinapsis pueden ser excitadoras o inhibidoras; la transmisión

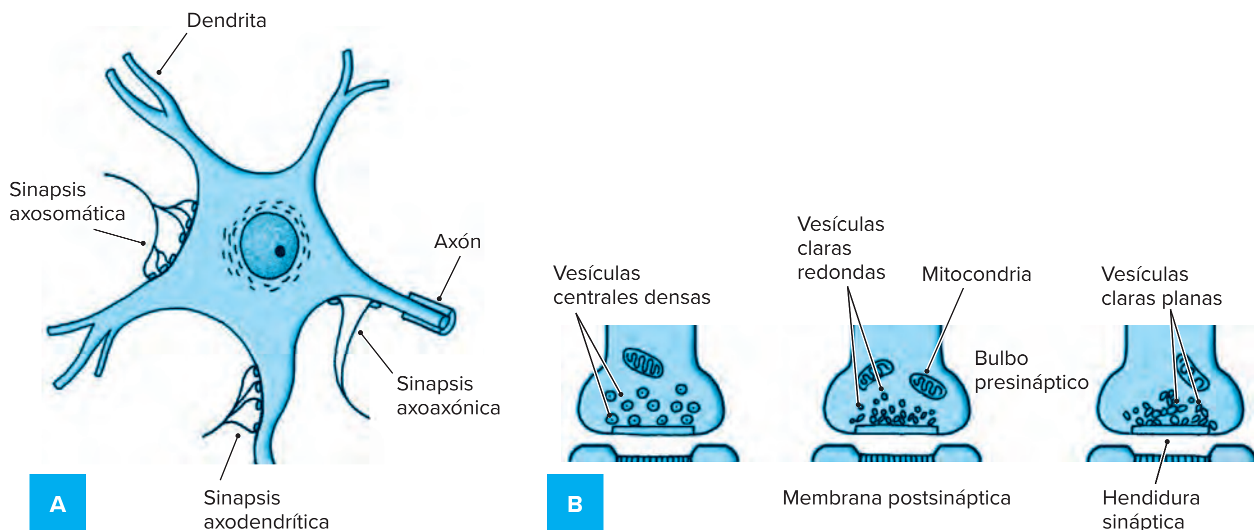


Figura 1-10. Esquema de las sinapsis axosomática, axodendrítica y axoaxónica (**A**) y componentes ultraestructurales de la sinapsis (**B**).

es unidireccional y no obligatoria, excepto en la unión neuromuscular. Sin embargo, la microscopia electrónica demostró una amplia variedad de disposiciones estructurales en la sinapsis; esto sugiere que en algunos casos la transmisión puede ser bidireccional.

Algunas sinapsis, llamadas eléctricas, carecen de vesículas sinápticas y las membranas celulares adyacentes (presinápticas y postsinápticas) están fusionadas. Las membranas fusionadas de sinapsis eléctricas se denominan uniones estrechas. En estas uniones la transmisión tiene lugar por despolarización electrotónica; puede ser bidireccional y este tipo de sinapsis se considera obligatoria. Dichas sinapsis no son comunes en el sistema nervioso de mamíferos.

Las sinapsis se clasifican por sus vínculos estructurales como sigue:

1. Axoaxónicas: axón con axón.
2. Axodendríticas: axón con dendrita.
3. Axosomáticas: axón con cuerpo celular.
4. Dendrodendríticas: dendrita con dendrita.
5. Neuromusculares: axón con fibra muscular.

En las sinapsis químicas se han identificado decenas de sustancias neurotransmisoras, entre ellas se encuentran:

1. Acetilcolina
2. Monoaminas (noradrenalina, adrenalina, dopamina, serotonina).
3. Glicina
4. GABA
5. Ácido glutámico.

Se ha probado que dos neurotransmisores peptídicos cerebrales naturales (endorfinas y encefalinas) son inhibidores potentes de receptores de dolor y ejercen un efecto analgésico parecido al de la morfina.

Se han descrito en diferentes regiones del cerebro otras hormonas peptídicas, como sustancia P, colecistocinina, vasopresina, oxitocina, péptidos intestinales vasoactivos (VIP) y bombesina, en donde actúan como moduladores de la acción transmisora.

Los datos disponibles confieren a los péptidos una función en la transmisión química que es auxiliar de los neurotransmisores típicos, pero en algunos sistemas neuronales tienen un papel principal. Esto es en especial obvio en células neurosecretorias hipotalámicas que elaboran y liberan las hormonas de la hipófisis posterior vasopresina y oxitocina.

Además de su función en la transmisión, los péptidos ejercen al parecer una función trófica. Se ha demostrado que las taquicininas estimulan el crecimiento de fibroblastos y fibras de músculo liso; los VIP afectan la mineralización ósea y estimulan el crecimiento de los queratinocitos humanos.

Las pruebas crecientes sugieren una función de los péptidos como mensajeros en el sistema nervioso. Los péptidos tienen sus receptores en el sistema nervioso y ya se han clonado los receptores de taquicininas, sustancia P, neurocinina A (sustancia K) y neurotensina.

Unión neuromuscular

La unión neuromuscular (también llamada unión mioneural o placa motora terminal) es una sinapsis entre la terminal de un nervio motor y la parte subyacente de la fibra muscular. Las neuronas motoras se ramifican de manera variable y extensa cerca de su terminación en la fibra muscular. Una neurona puede inervar tan pocas como 10 fibras (músculos del ojo) o tantas como 500 (músculos de la pierna) o más fibras de musculoesquelético. Una neurona motora y las fibras musculares que inerva constituyen una unidad motora; esta última es la unidad funcional básica y no la fibra muscular individual.

A medida que la fibra nerviosa se aproxima a una fibra muscular, pierde su vaina de mielina y forma una expansión bulbar que ocupa una depresión en la superficie de la fibra muscular (fig. 1-11). La depresión tiene una complejidad variable y al parecer dos depresiones subneurales no son exactamente iguales. Aún no se comprueba que esta variabilidad tenga relevancia funcional. La expansión terminal de la fibra nerviosa está recubierta por una capa citoplásmica de células de Schwann, la vaina neurilémica. Sin embargo, la vaina endoneural de tejido conjuntivo que rodea la fibra nerviosa fuera de la vaina neurilémica se continúa con la vaina de tejido conjuntivo de la fibra muscular.

La placa motora terminal (o placa terminal) tiene 40 a 60 μm de diámetro. De manera característica se localiza cerca del punto medio de la fibra muscular o un poco más proximal.

La terminal axónica contiene vesículas sinápticas (llenas con acetilcolina) y mitocondrias. La brecha sináptica entre el nervio

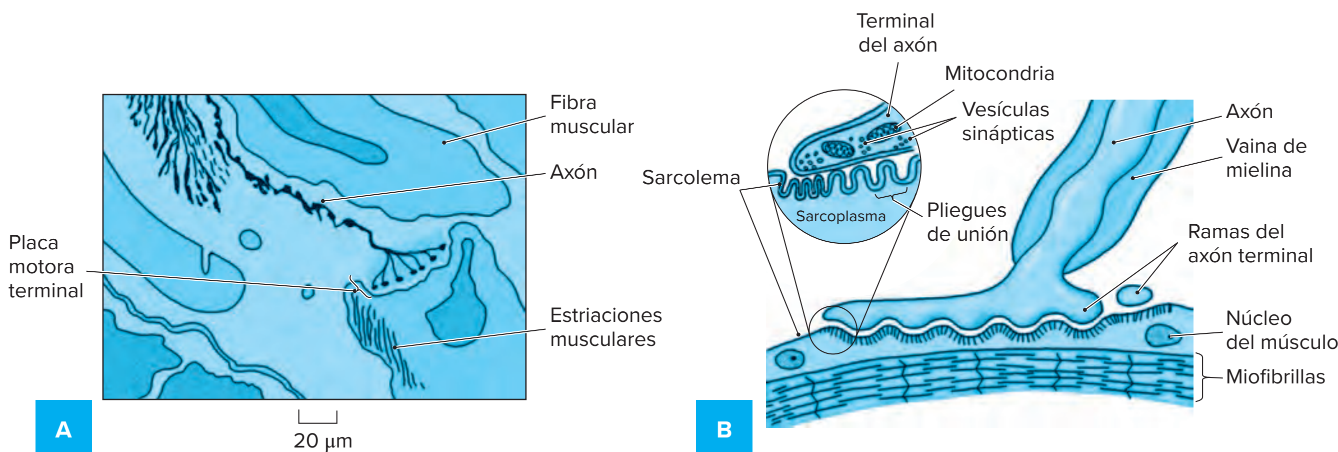


Figura 1-11. Esquema de la placa motora terminal. (**A**), aspecto en la microscopia de luz. (**B**), aspecto ultraestructural.

y el músculo mide alrededor de 30 nm. La membrana postsináptica del músculo posee numerosas invaginaciones llamadas pliegues de unión. Cuando se activa una neurona motora, el impulso nervioso llega a la terminal del axón y se descarga el contenido de la vesícula sináptica (acetilcolina) en la terminal hacia la brecha o hendidura situada entre las membranas presináptica y postsináptica. Una vez que se libera la acetilcolina a la hendidura, se difunde con suma rapidez a fin de combinarse con receptores de acetilcolina en la membrana muscular. La unión de la acetilcolina al receptor torna a la membrana muscular más permeable al sodio. Esto a su vez despolariza la membrana de la célula muscular y conduce a la aparición de un potencial de acción muscular propagado y la contracción del músculo. Esta actividad sináptica siempre es excitadora y obligatoria; es decir, todo o nada. La membrana postsináptica contiene la enzima acetilcolinesterasa que cataboliza el transmisor despolarizante. Esto hace posible que la membrana muscular restablezca su estado de reposo.

El trastorno más común de la unión neuromuscular es una enfermedad que se conoce como miastenia grave y se caracteriza por el inicio de debilidad muscular después de utilizar el músculo y mejoría de su fuerza con el reposo. En esta anormalidad se unen anticuerpos a receptores de acetilcolina y los tornan menos accesibles a la acetilcolina liberada. También ocurre bloqueo de receptores con el *curare* (veneno sudamericano de flechas) y una familia de toxinas proteínicas pequeñas que se encuentran en el veneno de varias serpientes venenosas. Los pesticidas y gases nerviosos comerciales interfieren con la transmisión neuromuscular al inhibir la hidrólisis (destrucción) de acetilcolina y prolongar su efecto en el músculo, y en consecuencia al inactivarlo. Sin embargo, la toxina botulínica, algunas toxinas de serpientes y una toxina del veneno de la araña viuda negra interfieren con la transmisión neuromuscular tras bloquear la liberación de acetilcolina de la membrana presináptica.

ÓRGANOS RECEPTORES DE NEURONAS SENSORIALES

12 Los receptores sensoriales pueden clasificarse según sea su función, por ejemplo nociceptores (dolor) o mecanorreceptores; estructura, como encapsulados y sin cápsula (llamados libres); una combinación de la estructura y la función; o localización anatómica, p. ej., exteroceptores (receptores cutáneos), propioceptores (receptores musculares, tendinosos y articulares) y viscerorreceptores (receptores en órganos internos del cuerpo).

Los receptores sensoriales proporcionan información sobre la localización, intensidad y duración de un estímulo periférico. Están adaptados para modificar (transducir) un tipo de energía en otro (es decir, tacto en impulso nervioso electroquímico).

Cada receptor posee una sensibilidad diferente y propiedades de adaptación distintas basadas en su respuesta a una estimulación monotónica continua. Los receptores pueden adaptarse con rapidez o lentitud. Los primeros o rápidos (receptores fásicos) producen impulsos que disminuyen de potencia de manera gradual como reacción a estímulos constantes e invariables. Los segundos (receptores tónicos) continúan su grado de respuesta durante toda su activación y la duración de la estimulación. En consecuencia, los receptores de adaptación rápida detectan estímulos transitorios que cambian con rapidez, en tanto que los receptores de adaptación lenta reconocen un estímulo sostenido. Los receptores de adaptación lenta son de dos tipos. Los receptores de tipo I no tienen descargas espontáneas en reposo y son más sensibles al desplazamiento vertical. Los receptores de tipo II conservan una descarga regular lenta en reposo y son más sensibles al estiramiento. En el capítulo 25 se comentan con más detalle los tipos específicos de receptor.

Terminaciones nerviosas libres (sin cápsula)

Los receptores conocidos como terminaciones nerviosas libres son las terminaciones axónicas diseñadas para la recepción sensorial. Su nombre surgió no en un sentido funcional sino más bien estructural.

Este tipo de receptor tiene la distribución más amplia en la totalidad del cuerpo y se encuentra en mayor número en la piel. Las localizaciones adicionales incluyen mucosas, fascia profunda, músculos y órganos viscerales; estos receptores son ubicuos. Las arborizaciones distales se hallan en el epitelio entre las células, el epitelio de la piel (fig. 1-12*A*), la córnea y las mucosas que recubren las vías digestiva y urinaria y así mismo en todos los órganos viscerales y los vasos sanguíneos. Además, se relacionan con los folículos pilosos y responden al movimiento del pelo como ciertas células epiteliales especializadas (neuroepitelio), como las que se encuentran en los botones gustativos (fig. 1-12*B*), el epitelio olfatorio y los órganos coclear y vestibular (células pilosas), poseen terminaciones libres (receptor). Los tendones, las cápsulas articulares, el periostio y la fascia profunda también pueden tener este tipo de terminación. Las terminaciones de esta variedad quizá responden de manera directa a una amplia variedad de estímulos que incluyen dolor, tacto, presión y tensión y de manera indirecta (a través del llamado neuroepitelio) al ruido, olfato, gusto y sentido de la posición. Los axones de estos receptores sensoriales pueden ser mielinizados o amielínicos.

Los **discos de Merkel** son mecanorreceptores de tipo I de adaptación lenta que se encuentran distribuidos en la capa germinal (estrato basal) de la epidermis. Están entremezclados grupos de cinco o 10 de estos corpúsculos entre las células de la capa basal. Las terminaciones nerviosas libres sin mielina forman una expansión axónica (p. ej., el disco de Merkel) que se aplica de forma estrecha a una célula epidérmica modificada (célula de Merkel). Así estas células se sitúan en piel lampiña y las vainas externas de los pelos en la piel velluda. Estas terminaciones también se encuentran en áreas de transición entre piel velluda y mucosa. Entre los discos y las células de Merkel se observan uniones parecidas a sinapsis; su importancia funcional es incierta. Estos receptores actúan en la modalidad sensorial del tacto o la presión constantes y tienen a su cargo el reconocimiento táctil de objetos estáticos. La frecuencia de descarga de los discos de Merkel depende de la temperatura. El enfriamiento de la piel aumenta la frecuencia de descarga y el calentamiento la inhibe.

Terminaciones nerviosas encapsuladas

Este grupo de receptores incluye los corpúsculos de Meissner, Pacini, Golgi–Mazzoni y Ruffini, los llamados bulbos terminales, los husos neuromusculares y el órgano tendinoso de Golgi.

A. Corpúsculos táctiles de Meissner

Son cuerpos redondeados y alargados de espirales de terminaciones receptoras (fig. 1-12*C*) ajustados en papilas dérmicas abajo de la epidermis; tienen alrededor de 100 μm de diámetro.

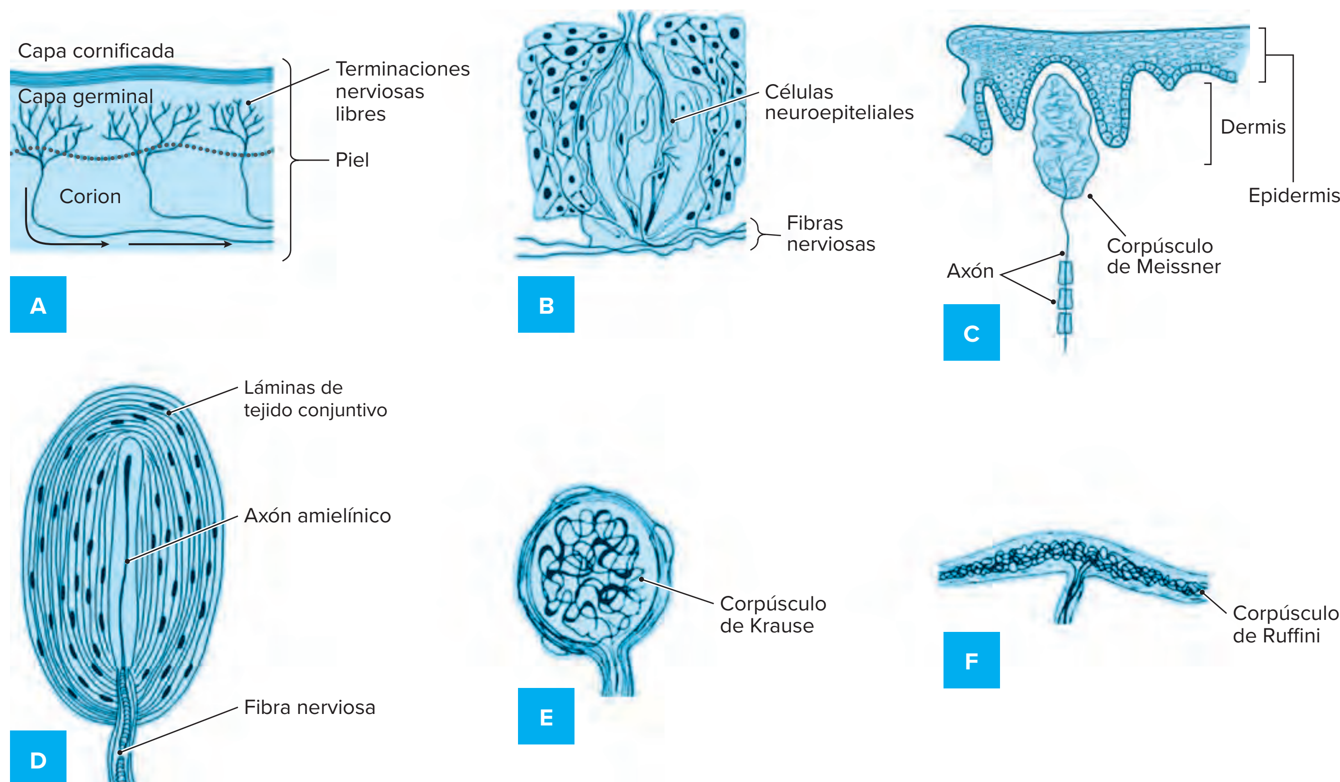


Figura 1-12. Esquema de órganos receptores. (**A**), terminaciones nerviosas libres. (**B**), botón gustativo. (**C**), corpúsculo de Meissner. (**D**), corpúsculo de Pacini. (**E**), corpúsculo de Krause. (**F**), corpúsculo de Ruffini.

Un corpúsculo de Meissner posee una vaina de tejido conjuntivo que encierra los conjuntos espirales de células epitelioides dispuestas en sentido horizontal. El endoneurio se continúa con la cápsula. Cuando termina la vaina de mielina, se ramifica el axón (fibra A *beta*) entre las células epiteliales. Entran en la cápsula uno a cuatro axones mielinizados y amielínicos. Los corpúsculos de Meissner están distribuidos con amplitud en la piel, si bien se encuentran en mayor número en la que carece de vello (lampiña) de los dedos, la palma de la mano y las superficies plantares de los pies, los pezones y los labios. Estos corpúsculos son mecanorreceptores de adaptación rápida.

La modalidad sensorial dependiente de los corpúsculos de Meissner es la vibración aleteante de baja frecuencia (30 a 40 Hz) y el tacto de movimiento. Bajo presión sostenida se produce un impulso al iniciar, eliminarse o cambiar la magnitud del estímulo. En consecuencia, los corpúsculos de Meissner son adecuados para señalar la dirección y velocidad de objetos que se mueven en la piel.

B. Corpúsculos de Pacini

Los **corpúsculos de Pacini** (fig. 1-12*D*), son los órganos receptores encapsulados más grandes y de mayor distribución. Pueden alcanzar hasta 4 mm de longitud pero casi siempre son más pequeños; son los únicos órganos receptores macroscópicos del cuerpo. La cápsula es de forma elíptica y se compone de láminas concéntricas de células aplanadas (fibroblastos) apoyadas por tejido colágeno que recubre el segmento distal no mielinizado de un axón mielinizado grande (A *beta*). Los espacios interlaminares están llenos de líquido. Debido a su tamaño, estos corpúsculos reciben un riego propio, que también los torna únicos. Desde el punto de vista histológico semeja una cebolla cortada cuando se secciona.

Los corpúsculos de Pacini son mecanorreceptores sensibles a la vibración y responden al máximo de 250 a 300 Hz. Estos corpúsculos son receptores de adaptación rápida que reaccionan solo de manera transitoria al inicio o la terminación de una vibración o al final de un cambio gradual en la posición del estímulo. El ciclo de recuperación de estos receptores es muy corto (5 a 6 ms). La adaptación rápida de los corpúsculos de Pacini es una función de la cápsula del tejido conjuntivo que rodea a los elementos neurales centrales. La eliminación de la cápsula de tejido conjuntivo transforma un corpúsculo de Pacini de un receptor de adaptación rápida en otro de adaptación lenta.

Estos receptores ubicuos están distribuidos en grado profuso en el tejido conjuntivo subcutáneo de las manos y los pies. Se encuentran también en genitales externos, pezones, glándulas mamarias, páncreas y otras vísceras, mesenterios, revestimientos de las cavidades pleural y abdominal, paredes de vasos sanguíneos, periostio, ligamentos, cápsulas articulares y músculos. De los 2×10^9 corpúsculos de Pacini estimados en la piel humana, más de un tercio se halla en los dedos de las manos y es posible observar más de mil en un dedo.

C. Corpúsculos de Golgi–Mazzoni

Son órganos receptores de adaptación rápida laminados (al igual que los corpúsculos de Pacini); empero, en lugar de una terminal receptora, el receptor amielínico está ramificado con varicosidades y expansiones terminales. Estos corpúsculos están distribuidos en el tejido subcutáneo de las manos, la superficie de tendones, el periostio adyacente a las articulaciones

y en alguna otra parte. Su función es incierta pero es probable que se relacione con la detección de la vibración con una respuesta máxima menor de 200 Hz.

D. Corpúsculos de Ruffini

Son cuerpos alargados y complejos, se localizan en la dermis de la piel, en especial las yemas de los dedos, pero poseen una amplia distribución, en particular en cápsulas articulares (fig. 1-12*F*). Las terminaciones receptoras se ramifican de forma extensa dentro de la cápsula entre los haces del tejido conjuntivo de apoyo. Estos mecanorreceptores de adaptación lenta de tipo II se relacionan con las sensaciones de presión y tacto como un detector de la velocidad y la posición. La descarga de corpúsculos de Ruffini depende de la temperatura y aumenta con el enfriamiento de la piel y disminuye cuando se calienta. En las cápsulas articulares se identificaron ya tres tipos de **corpúsculos de Ruffini** a partir de sus impulsos relacionados con la posición. Los tres conservan una descarga basal constante, pero cada tipo reacciona de manera diferente. Uno de ellos responde al máximo en la flexión extrema, otro en la extensión extrema y el tercero a mitad entre la flexión y la extensión de la articulación.

E. Bulbos terminales

Se parecen a los corpúsculos de Golgi–Mazzoni y tienen una cápsula de tejido conjuntivo que encierra un centro gelatinoso en el que se ramifican de manera extensa las terminaciones amielínicas finales. Los **bulbos terminales de Krause** (fig. 1-12*E*) se vinculan con las sensaciones de temperatura (frío) y poseen una distribución amplia. La complejidad estructural de estos bulbos terminales varía de modo notable incluyendo su tamaño. Es probable que ejerzan diversas funciones; pese a ello, su tamaño y distribución impiden analizarlos con facilidad. Ha surgido una gran confusión sobre los bulbos terminales de Krause, ya que este autor identificó y nombró dos estructuras de bulbos terminales morfológicamente diferentes.

F. Husos neuromusculares

Se encuentran en el musculoesquelético y muestran una organización compleja. Se distribuyen en músculos flexores y extensores, aunque son más abundantes en los músculos que controlan los movimientos finos (músculos extraoculares, músculos intrínsecos de la mano). Cada huso muscular tiene menos de un centímetro de largo e incluye dos a 12 fibras estriadas especializadas (fibras intrafusales) en una cápsula paralela a las fibras del musculoesquelético circundantes (fibras musculares extrafusales). En el plano histológico, el haz muscular se compone de dos tipos de fibras musculares intrafusales (fig. 1-13*A*). La fibra de cadena nuclear posee un diámetro más pequeño y longitud más corta y contiene una hilera aislada de núcleos localizados en posición central. La fibra de bolsa nuclear, que es más grande y larga, incluye un grupo de muchos núcleos en una dilatación parecida a una bolsa en la parte central de la fibra. En contraste con las fibras musculares esqueléticas extrafusales, las estriaciones transversales en fibras intrafusales se limitan a los extremos de las fibras musculares. En consecuencia, las fibras musculares intrafusales se contraen en sus partes terminales pero no en la porción media.

Cada fibra muscular intrafusal recibe fibras nerviosas eferentes y aferentes. Las fibras eferentes (eferentes *gamma*), axones de neuronas motoras *gamma* en el cuerno anterior de la médula espinal, terminan en los extremos polares de las fibras de cadena y bolsa nucleares. Las fibras nerviosas aferentes se originan a partir de dos tipos de terminaciones receptoras en las fibras intrafusales: las terminaciones anuloespirales (primarias) y las terminaciones en flor abierta (secundarias). Las terminaciones anuloespirales son terminaciones ramificadas reticuladas que circundan la porción central de las fibras de cadena y bolsa nucleares; empero, están mejor desarrolladas en las fibras nucleares de bolsa. Las llamadas terminaciones en flor abierta se dispersan de modo difuso en toda la longitud de las fibras intrafusales, pero se identifican en especial en cada lado de la porción central adyacente a las terminaciones

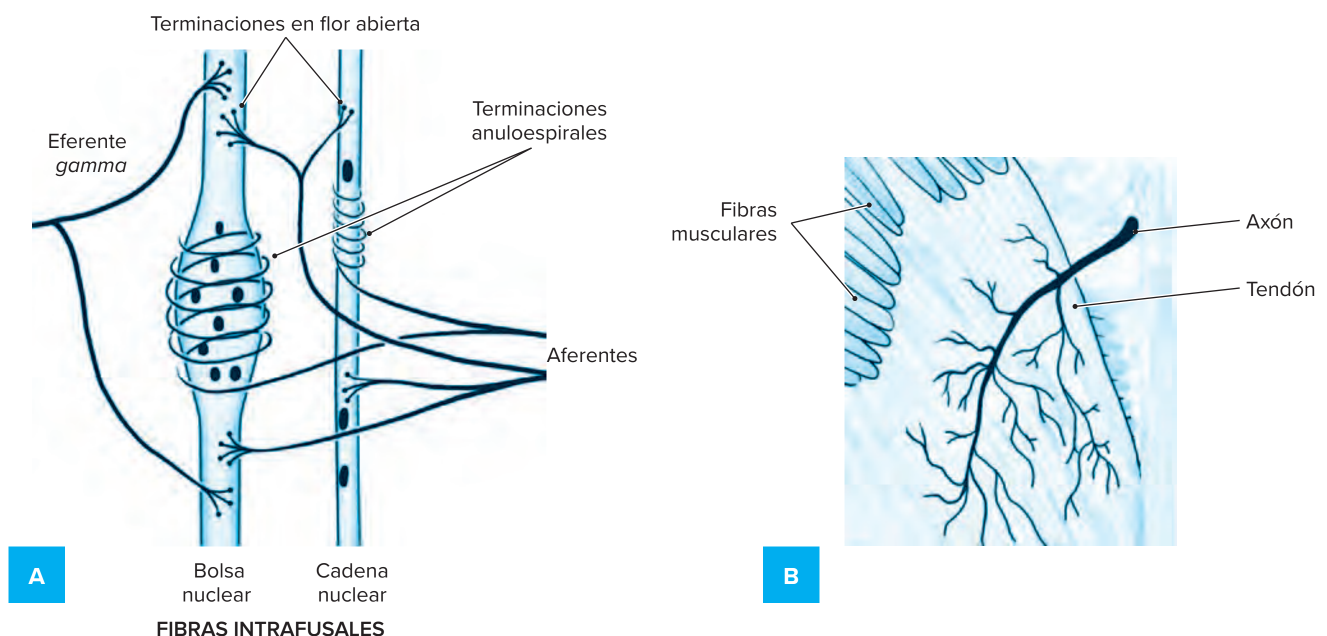


Figura 1-13. Esquema del huso neuromuscular (**A**) y el órgano tendinoso de Golgi (**B**).

anuloespirales. Las fibras de cadena y bolsa nucleares contienen este tipo de terminación.

Las terminaciones receptoras de las fibras musculares intrafusales responden al estiramiento de las extrafusales o sus tendones. La actividad del huso cesa cuando se relaja la tensión en este último, al contraerse el musculoesquelético. Las terminaciones receptoras también pueden estimularse por el estiramiento de fibras musculares intrafusales secundario a la actividad de nervios motores *gamma*, que contraen los extremos polares de las fibras musculares intrafusales; por consiguiente, se estiran las porciones receptoras de las fibras.

Un estímulo estático, que ocurre en el estiramiento muscular sostenido, activa las terminaciones anuloespirales y las terminaciones en flor abierta. En cambio, solo las anuloespirales (primarias) responden al estiramiento breve (dinámico) del músculo o a la vibración.

Los nervios aferentes que provienen de las terminaciones receptoras (fibras tipo Ia de terminaciones primarias y tipo II de las secundarias) se proyectan en neuronas motoras *alfa* en la médula espinal, que a su vez inervan las fibras extrafusales. Por consiguiente, cuando se estira un músculo al golpear su tendón, como se lleva a cabo en clínica, las terminaciones receptoras estimuladas emiten un impulso en los nervios aferentes que estimula las neuronas motoras *alfa* y el resultado es una contracción muscular refleja. Tan pronto se contrae el musculoesquelético, disminuye la tensión en las fibras musculares intrafusales, se reduce o cesa la respuesta del receptor y se relaja el músculo. Esto constituye la base de todos los reflejos de estiramiento monosinápticos (p. ej., sacudida patelar, sacudida del bíceps). La actividad eferente *gamma* tiene una función en la sensibilización de las terminaciones receptoras a un estímulo por estiramiento y ayuda a conservar el tono muscular.

G. Órganos tendinosos de Golgi

Son receptores de adaptación lenta (fig. 1-13*B*) localizados en los tendones cerca de su unión con las fibras de musculoesquelético y se encuentran en serie junto con fibras musculares extrafusales. El órgano se integra con fascículos de tendón envainados por una cápsula de tejido conjuntivo. La cápsula encierra el extremo distal de una fibra mielinizada grande (12 μm), que se divide de forma repetida antes de separarse en segmentos amielínicos (receptores). Estas ramitas terminan en expansiones ovoides que se entremezclan con los fascículos de tejido colágeno que constituyen el tendón y los circundan. Los órganos tendinosos responden a la tensión en fibras musculares esqueléticas que se desarrolla por estiramiento del músculo o contracción activa de este. La tensión desarrollada así deforma las terminaciones receptoras y "dispara" un impulso nervioso que se transmite a la médula espinal. Los nervios aferentes (fibras tipo Ib) que provienen de los órganos tendinosos de Golgi se proyectan en interneuronas inhibidoras en la médula espinal. En consecuencia, cuando se estira de manera excesiva un músculo (junto con su tendón), se relaja el músculo. En contraste con los husos musculares, los órganos tendinosos de Golgi no reciben inervación eferente de la médula espinal y por consiguiente no están influidos por el sistema nervioso central.

REACCIÓN DE LAS NEURONAS A UNA LESIÓN

13 En animales de experimentación se ha estudiado con exhaustividad la reacción de las neuronas en una lesión y los hallazgos se han confirmado en el hombre; en realidad, esto se constituyó en uno de los métodos que se utilizan en el estudio de un grupo celular (núcleo) y tractos de fibras. Las respuestas pueden dividirse en las que ocurren proximales al sitio de la lesión y las distales (fig. 1-14). Si no mueren las células nerviosas, puede iniciarse la actividad regenerativa en forma de brotes neurales que surgen del muñón proximal tan pronto como 24 h después de una lesión.

Cuerpo celular y dendritas

Cuando se secciona o machaca un axón es posible observar las reacciones siguientes en el cuerpo celular (fig. 1-14*C*) y las dendritas proximales al sitio de lesión.

1. Tumefacción de la totalidad de la célula, incluidos el núcleo y el nucleolo; el núcleo cambia de su posición central habitual a una parte periférica de la célula.
2. Los cuerpos de Nissl (sustancia tigroide) sufren **cromatólisis** (es decir, se dispersan y desaparece el patrón de tinción preciso). Este proceso es más notable en la porción central de la célula (localización perinuclear anterior) pero puede extenderse de manera periférica para incluir los cuerpos de Nissl en las dendritas. El proceso de cromatólisis indica un cambio en la prioridad metabólica encaminada a la producción de neurotransmisores necesarios para la actividad sináptica por la relacionada con la elaboración de materiales que se requieren para la reparación y el crecimiento axónicos. El cuerpo central de la célula debe sintetizar nuevo RNA mensajero, lípidos y proteínas citoesqueléticas. Los componentes del citoesqueleto más importantes para la regeneración axónica son actina, tubulina y proteínas neurofilamentosas. Estas proteínas se desplazan por transporte axónico anterógrado lento a un ritmo de 5 a 6 mm/día, lo

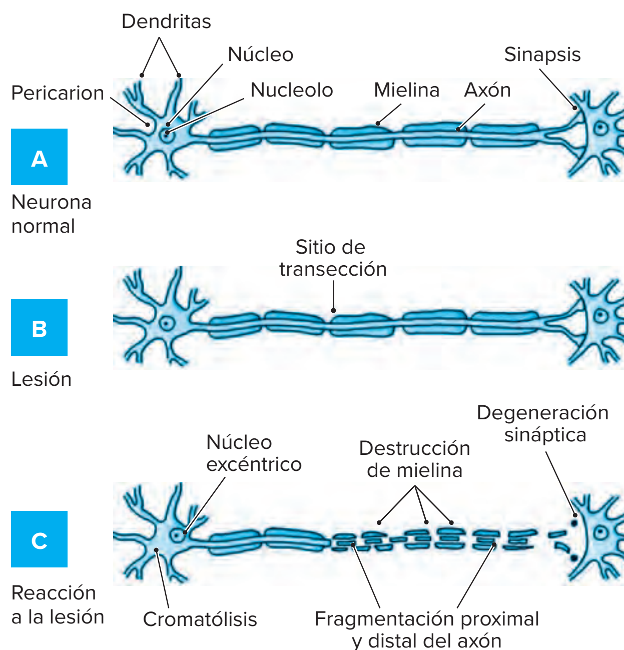


Figura 1-14. Esquema de una neurona normal (**A**), sitio de lesión (**B**) y reacción a la lesión (**C**).

que se correlaciona con el ritmo máximo de alargamiento axónico durante la regeneración. Otro grupo de proteínas cuya síntesis aumenta durante la regeneración de las células nerviosas consiste en proteínas vinculadas con el crecimiento (GAP), que migran por transporte axónico rápido a una velocidad hasta de 420 mm/día. Aunque las GAP no inician, terminan o regulan el crecimiento, son esenciales para la regeneración. Los factores neurotróficos (NTF) de la periferia le indican al cuerpo celular que ocurrió una lesión y discurren por transporte axónico retrógrado.

3. Los otros organelos, incluidos el aparato de Golgi y las mitocondrias, proliferan y se tornan tumefactos.

La rapidez con que suceden estos cambios, y también su grado, dependen de varios factores, entre ellos localización de la lesión, tipo de esta y variedad de neurona afectada. Cuanto más cerca del cuerpo celular ocurre una lesión y más completa es la interrupción del axón, más grave es la reacción y menores las posibilidades de una recuperación completa. En general, esta reacción se observa con mayor frecuencia en neuronas motoras que en las sensoriales.

Las reacciones del cuerpo celular y las dendritas a una lesión axónica se denominan cambios celulares retrógrados. Después de tres semanas, si la célula sobrevivió a la lesión, comienzan a regenerarse el cuerpo celular y sus procesos. La recuperación completa toma tres a seis meses. El núcleo regresa a su localización central y es normal en cuanto a tamaño y configuración. También se normalizan las características de tinción y la estructura de los organelos. Cuando fracasa la regeneración, se atrofia la célula y se sustituye por células gliales.

Axón

Después de una lesión, el axón sufre degeneración retrógrada (proximal) y anterógrada (distal). Este tipo de degeneración incluye solo un segmento corto del axón (unos cuantos internodos). Si la lesión de la neurona es reversible, se inician los procesos de regeneración con el crecimiento de un brote axónico tan pronto nuevo citoplasma se sintetiza y transporta desde el cuerpo de la célula. El brote regenerativo del muñón proximal del axón requiere el alargamiento de este último. Este proceso lo media un cono de crecimiento en la punta de la fibra en regeneración. Ramón y Cajal describió por primera vez los conos de crecimiento y comparó su avance a través de tejido sólido con un ariete. Los conos de crecimiento liberan una proteasa que disuelve la matriz y permiten su avance a través de los tejidos; tienen filopodios móviles (que salen de una hoja aplanada de lamelipodio), que les permite moverse de forma activa y explorar el microambiente de un axón en regeneración. Los conos de crecimiento tienen una función esencial en la orientación del axón y pueden responder a indicios de guía por contacto proporcionados por laminina y fibronectina, dos componentes glucoproteínicos mayores de las láminas basales de las células de Schwann.

Poco después de una lesión neural y antes de iniciarse la degeneración walleriana tiene lugar una degeneración grave de las puntas de los muñones proximal y distal. Esta lesión es secundaria a una afluencia de sodio y calcio, así como una pérdida masiva de potasio y proteínas. Los desechos axónicos y la cicatrización normal del tejido pueden impedir que el cono de crecimiento del muñón proximal llegue a un muñón distal sano.

Alejado del sitio de la lesión (fig. 1-14*C*), el axón y su vaina de mielina seccionados se someten a lo que se conoce como **degeneración walleriana,** o secundaria, denominada así en reconocimiento a la descripción de Augustus Waller en 1852. El axón, desprovisto de su continuidad con los materiales de apoyo y nutricionales del cuerpo celular, comienza a degenerarse en el transcurso de 12 h. El axón se degenera antes que su vaina de células de Schwann y en el transcurso de una semana tiene una apariencia arrosariada y tumefacta de forma irregular. La reacción axónica se extiende en sentido distal para incluir la sinapsis. Los macrógafos invasores fagocitan las porciones fragmentadas del axón. Este proceso puede ser más prolongado en grado considerable en el sistema nervioso central.

Además de la degeneración del axón, la vaina de mielina comienza a fragmentarse y disolverse dentro de la célula de Schwann. Los macrófagos también tienen una función importante en la eliminación de los productos de la destrucción de la mielina. El proceso degenerativo ocurre dentro del endoneurio y en poco tiempo se observa actividad mitótica en las células de Schwann, que forman un manguito parecido a un tubo dentro del endoneurio en toda la longitud del axón degenerado. Los tubos endoneurales persisten después de eliminarse los desechos de mielina y axónicos. Las células de Schwann en proliferación se alinean de modo longitudinal dentro del tubo endoneural y crean una columna continua de células llamadas **bandas de Büngner.** El crecimiento de los axones a partir del muñón proximal se inicia en el transcurso de 10 h y puede atravesar la brecha entre los extremos proximal y distal del axón y penetrar en los tubos de células de Schwann (neurolema). Aunque es posible que penetren en un tubo muchos brotes axónicos pequeños, solo uno desarrolla su diámetro normal y vaina apropiada; los otros se degeneran. Por lo regular esto ocurre en el transcurso de dos o tres semanas, ya que en condiciones normales el crecimiento regenerativo se lleva a cabo a un ritmo de 1.5 a 4 mm/día. La falta de establecimiento de una vía para el nuevo crecimiento de los brotes axónicos puede tener por resultado la formación de un neuroma, que muchas veces es una causa de dolor.

Cabe señalar que el azar juega un papel relevante en esta actividad regenerativa. Si un axón sensorial penetra en una vaina ocupada con anterioridad por un axón motor o viceversa, el axón en crecimiento no es funcional y la neurona se atrofia. En consecuencia, el crecimiento y la inervación precisos del blanco distal apropiado tienen una importancia crítica para el éxito de la regeneración neural. En este contexto, el blanco de la inervación puede ejercer una influencia "neurotrópica" guía en el axón en regeneración. Forrsman en 1898 y Ramón y Cajal de manera subsecuente demostraron que la punta de avance de un axón en regeneración experimenta atracción quimiotrópica hacia su blanco neural distal adecuado y estudios experimentales recientes confirmaron este hecho. Además, aunque el proceso de degeneración es similar en los sistemas nerviosos central y periférico, existe una diferencia notable en el éxito del proceso regenerativo en los dos sistemas. La descripción anterior se aplica sobre todo a la regeneración en el sistema nervioso periférico. La degeneración de una neurona se limita a su pericarion y procesos. Sin embargo, en ciertas áreas del sistema nervioso, la degeneración de una neurona se transmite a la neurona con la que establece conexión. Este tipo de degeneración, se conoce como transneuronal.

Factores de crecimiento neural

El éxito de la regeneración neural requiere el crecimiento neuronal. Para el crecimiento óptimo de un nervio son esenciales

cuatro clases de factores de crecimiento: a) los NTF, o factores de supervivencia; b) factores promotores de la neurita (NPF), que controlan el avance axónico e influyen en el ritmo, incidencia y dirección del crecimiento de la neurita; c) precursores formadores de matriz (MFP), tal vez fibrinógeno y fibronectina, que contribuyen con productos de fibrina a la brecha neural y proporcionan un soporte para el crecimiento de las células hacia el interior, y d) factores metabólicos y otros.

Los NTF son proteínas macromoleculares que promueven la supervivencia y crecimiento de poblaciones neuronales. Se encuentran en el blanco de inervación, en donde los captan las terminales nerviosas y los llevan al cuerpo de las células mediante transporte axónico retrógrado. Estos factores ejercen un efecto de apoyo o promotor de la supervivencia. El NTF que se conoce mejor es el factor de crecimiento neural (NGF).

Los NPF son glucoproteínas unidas a sustrato que promueven de manera extensa el inicio y extensión de neuritas. Se ha demostrado que la laminina y la fibronectina, dos componentes de la lámina basal promueven el crecimiento de la neurita. Aunque se presume que los NPF ejercen su actividad promotora de la neurita al incrementar la adherencia de conos de crecimiento a la superficie de la lámina basal, estudios recientes demostraron que los NPF promueven el crecimiento de la neurita independiente de la adherencia del cono de crecimiento.

Después de una lesión neural se forma una matriz de fibrina polimerizada a partir del fibrinógeno y la fibronectina que se encuentran en exudados de las terminaciones nerviosas cortadas. Esta matriz es importante para la migración de células de Schwann y otras células hacia la brecha entre los extremos cortados.

Los factores metabólicos y otros que favorecen la regeneración neural incluyen hormonas sexuales, tiroideas y suprarrenales, insulina e inhibidores de proteasa.

Correlación clínica

14

En la actualidad existen dos clasificaciones de las lesiones neurales basadas en la naturaleza de la lesión en el nervio. La primera clasificación, que propuso Seddon, reconoce tres escalas de gravedad de la lesión neural: a) bloqueo de la conducción (**neurapraxia**), b) pérdida de la continuidad axónica (**axonotmesis**) y c) pérdida de la continuidad del tronco nervioso (**neurotmesis**). La segunda clasificación, que ideó Sunderland, incluye cinco grados de lesión neural (cuadro 1-2, fig. 1-15).

- El **primer grado,** el menos grave, consiste en un bloqueo temporal de la conducción fisiológica en el que no se interrumpe la continuidad axónica. Se bloquea la conducción a través del segmento de nervio lesionado. La conducción proximal y distal al bloqueo es normal. Las tres vainas de tejido conjuntivo están intactas.
- En el **segundo grado** se encuentra la degeneración walleriana distal respecto de la lesión del nervio. Se preserva la continuidad de la vaina endoneural y permite la regeneración del segmento distal del nervio. También se conservan las vainas perineural y epineural.
- El **tercer grado** se caracteriza por pérdida de continuidad de las fibras nerviosas. Está desorganizada la estructura fascicular interna, la vaina endoneural se interrumpe y existe degeneración walleriana. Sin embargo, se preservan las vainas perineural y epineural. La regeneración del axón en este tipo de lesión es insignificante por el desarrollo de fibrosis intrafascicular y la pérdida de continuidad de la vaina endoneural.
- En el **cuarto grado** está destruida la estructura fascicular del nervio. Se interrumpen las vainas endoneural y perineural. Se conserva intacta la vaina epineural y está bloqueado el crecimiento de regeneración del axón por tejido cicatrizal fibroso. Este tipo de lesión exige extirpar el segmento neural dañado y reparar el nervio.
- El **quinto grado** representa la pérdida total de continuidad del tronco nervioso. Están descontinuados el axón y las vainas endoneural, perineural y epineural.

En el cuadro 1-2 se resume la clasificación de Sunderland; en la figura 1-15 se muestra un esquema de las diferentes etapas de una lesión neural.

Plasticidad neuronal

En alguna época se pensaba que el sistema nervioso central maduro no podía recuperar su función después de una lesión. Sin embargo, estudios recientes demostraron que es posible que el sistema nervioso central no sea estático o rígido. Se ha probado que después de una lesión puede reorganizarse por sí mismo el circuito neuronal y hacer nuevas sinapsis para compensar las pérdidas por la anomalía. Esta propiedad de crear nuevos canales de comunicación después de una lesión se conoce como plasticidad neuronal.

La plasticidad neuronal es más notable después de una desnervación parcial. En estos casos, los axones restantes no afectados que se proyectan en la región parcialmente desnervada desarrollan brotes axónicos que crecen y forman nuevos contactos sinápticos para reemplazar a los que se perdieron por la desnervación.

La capacidad del sistema nervioso central maduro para formar estos brotes y sinapsis funcionales varía de una región a otra y en

Cuadro 1-2. Lesión nerviosa

Nivel de gravedad	Degeneración walleriana	Continuidad del endoneurio	Continuidad del perineurio	Continuidad del epineurio	Continuidad de la fibra nerviosa	Continuidad del tronco nervioso
I	–	+	+	+	+	+
II	+	+	+	+	+	+
III	+	–	+	+	–	+
IV	+	–	–	+	–	+
V	+	–	–	–	–	–

+, existe; –, no existe.

diferentes especies. No se conoce por completo el (los) factor(es) que promueve(n) la formación y la sinaptogénesis en algunas regiones o especies, además se investiga de forma intensa al respecto. El reconocimiento de factores que favorecen la plasticidad neuronal en el sistema nervioso central maduro lesionado puede tener un gran efecto en la recuperación de la función en pacientes parapléjicos y víctimas de eventos vasculares cerebrales.

La descripción de la plasticidad se ha enfocado en la capacidad de regeneración del sistema nervioso central después de una lesión. Sin embargo, cabe insistir en que la plasticidad, en su sentido más amplio, es un fenómeno constante. Aunque a simple vista los cerebros son similares desde el punto de vista anatómico, en los planos fisiológico y bioquímico la conducta del hombre difiere de una persona a otra. Esta diferencia conductual refleja la plasticidad del cerebro para adaptarse a su ambiente.

TERMINOLOGÍA

Aparato de Golgi. Acumulación perinuclear de vesículas de membrana lisa y cisternas bien desarrollada en células encargadas de la síntesis y secreción de proteínas. En 1896, lo describió Camillo Golgi, anatomista italiano.

Astrocito (griego *astron*, "estrella"; *kytos*, "vaso hueco"). Célula parecida a una estrella; los procesos del astrocito le confieren una forma estrellada.

Axón (griego *axon*, "eje"). La proyección de una neurona por la cual se conducen los impulsos. Al pasar a través de sus vainas tubulares, el axón forma el eje del nervio. En 1838, Robert Remak describió este cilindroeje de fibras nerviosas amielínicas.

Axonotmesis. Lesión de un nervio periférico que produce discontinuidad de axones con preservación de las vainas de tejido conjuntivo de apoyo.

Bandas de Büngner. Cadenas de células de Schwann en multiplicación que facilitan la regeneración de axones después de una lesión axónica. Otto von Büngner (1858-1905), cirujano alemán describió dichas cadenas.

Botones terminales. Concepto que Ramón y Cajal tomó del francés (*boutons terminaux*) en 1903 para describir las terminaciones axónicas en una sinapsis.

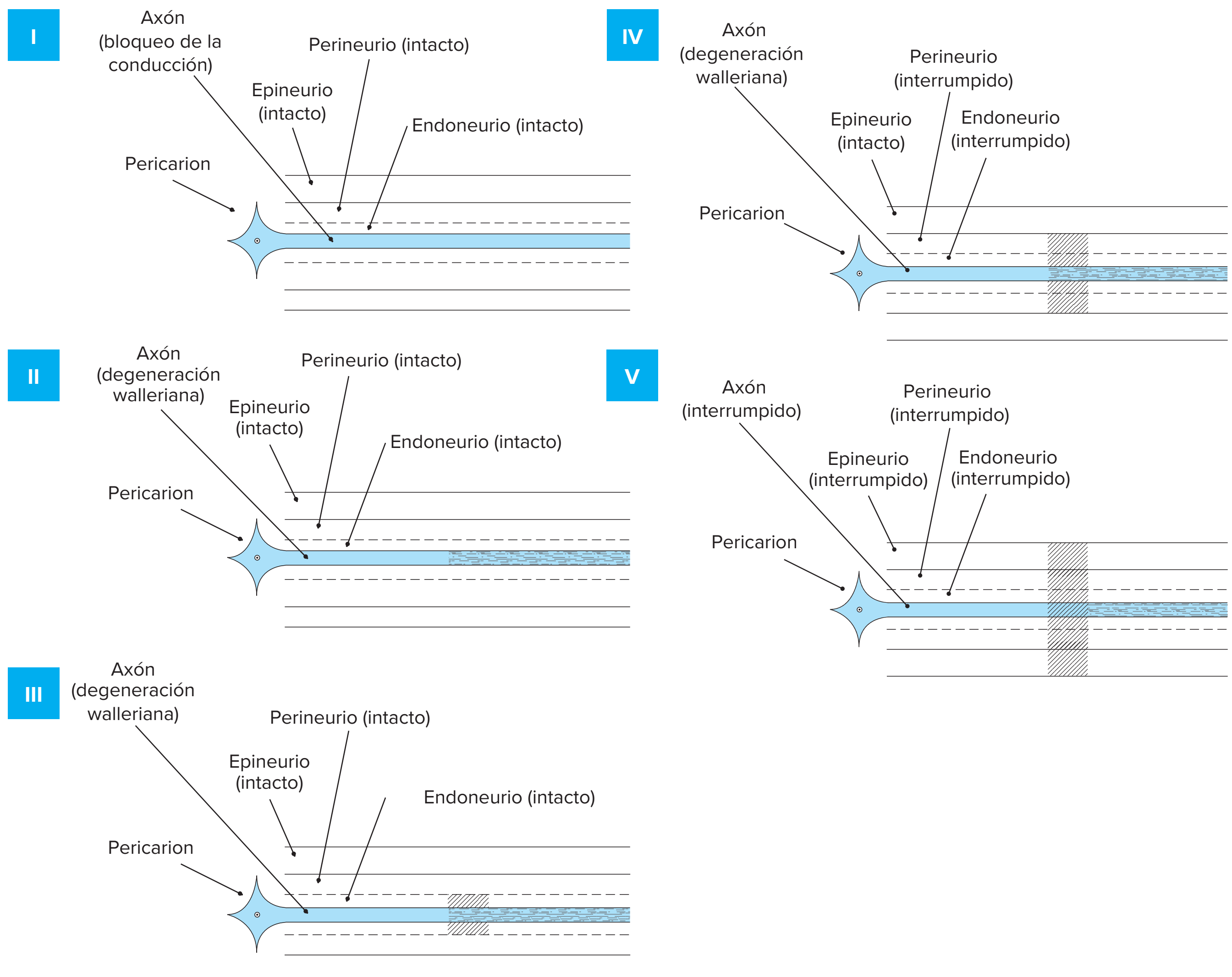


Figura 1-15. Esquema de los cinco tipos de lesión neural.

Bulbos terminales de Krause. Órganos terminales encapsulados distribuidos de forma amplia y vinculados con la sensación de temperatura. En 1860, Wilhelm Johann Friedrich Krause (1833-1910) describió dichos bulbos.

Células de Purkinje. Células grandes en forma de redoma que se hallan en el cerebelo. En 1837, Johannes Purkinje, fisiólogo de Bohemia describió estas células.

Célula de Schwann. Célula del sistema nervioso periférico que forma mielina. En 1838, Theodor Schwann, anatomista alemán, la describió y en su honor se conoce así.

Cono axónico. Parte del pericarion de una neurona que da inicio al axón.

Corpúsculos de Golgi–Mazzoni. Fueron descritos por Camillo Golgi, anatomista italiano y Vittorio Mazzoni, médico italiano (1844-1926).

Corpúsculos de Meissner. Terminaciones nerviosas encapsuladas. En 1853, los describió George Meissner, anatomista alemán.

Corpúsculos de Pacini. También conocidos como de Vater-Pacini. Son terminaciones nerviosas encapsuladas con una amplia distribución son mecanorreceptores de adaptación rápida. Su nombre se debe a Abraham Vater (1684-1751), anatomista alemán y Filippo Pacini (1812-1883), anatomista italiano, que los redescubrió un siglo después que Vater. En 1741, Lehman reveló por primera vez los corpúsculos en una preparación elaborada por Vater, quien los denominó *papilas nerviosas.* Shekleton disecó los mismos nervios y receptores, 10 años antes que los observara Pacini. Además colocó un valioso espécimen en el museo del *Royal College of Surgeons* en Dublín. Pacini los "volvió a descubrir" en 1835. El nombre *corpúsculos de Pacini* lo utilizaron Friedrich Henle, anatomista alemán, y Rudolph Kolliker, anatomista suizo, en 1844. Casi se ha olvidado la contribución de Shekleton.

Corpúsculos de Ruffini. Terminaciones nerviosas encapsuladas que describió en 1898, Angelo Ruffini (1874-1929), anatomista italiano.

Cromatólisis (griego *chromatos*, "color"; *lysis*, "disolución"). Disolución de los cuerpos de Nissl de una neurona como resultado de la lesión de su axón. El término lo introdujo en 1909, Georges Marinesco, neurólogo rumano.

Cuerpos de Nissl. Retículo endoplásmico granuloso de las neuronas. Se conocen así en honor del neurólogo alemán Franz Nissl, quien los describió en 1884.

Degeneración walleriana. Cambios en un axón y su vaina de mielina distales en relación con el sitio de sección del axón. Se llama así en honor de Augustus Waller (1816-1870), fisiólogo inglés que describió el fenómeno entre 1850 y 1852.

Dendrita (griego *dendron*, "árbol"). Procesos de las neuronas que pueden ramificarse en forma parecida a un árbol. Este término lo introdujo Camillo Golgi, anatomista italiano, alrededor de 1870.

Discos de Merkel. Terminaciones nerviosas libres distribuidas en la capa germinal de la epidermis que transmite la sensación del tacto. Friedrich Sigmund Merkel, anatomista alemán, los describió por primera vez en 1880. Merkel (1845-1919) introdujo en sus ilustraciones anatómicas los colores rojo para las arterias, azul para las venas y amarillo para los nervios.

Epéndimo (griego *ependyma*, "vestimenta superior"). Células de revestimiento de los ventrículos cerebrales y el conducto central de la médula espinal. El término lo introdujo Rudolph Ludwig Karl Virchow, anatomopatólogo alemán.

Golgi, Camillo (1844-1926). Anatomista italiano que, en su cocina desarrolló en 1873 la tinción de Golgi (cromato o nitrato de plata y tetróxido ósmico) para revelar las neuronas y la vaina de mielina, respectivamente. Compartió el Premio Nobel en 1906 con Ramón y Cajal. A este autor se le acredita la descripción del aparato, el órgano tendinoso y las neuronas que llevan su nombre.

Hendiduras de Schmidt–Lanterman. Áreas de fusión incompleta de las membranas de la célula de Schwann alrededor del axón. Se llaman así en honor de Henry D. Schmidt, anatomopatólogo estadounidense que las describió en 1874, tres años antes que las mencionara A. J. Lanterman, anatomista alemán.

Henle, Friedrich Gustav Jacob (1809-1885). Anatomista y patólogo alemán que hizo muchas contribuciones relevantes a la anatomía microscópica y en especial al estudio del epitelio y el endotelio. Henle tuvo una vida en la que se mezclaron política, romance e intriga. Su importancia en el desarrollo de la histología es comparable a la de Andreas Vesalio en la anatomía macroscópica. Entre sus amigos se encontraba el compositor Félix Mendelsohn.

Microglia (griego *mikros*, "pequeño"; *glia*, "goma"). Pequeñas células intersticiales de apoyo no neuronales del sistema nervioso central. Se conocen también como células de Hortega por del Río Hortega, quien las describió en 1921.

Neurapraxia (latín *neuralis*, "nervio"; griego *apraxia*, "falta de acción"). Falta de conducción nerviosa sin daño estructural.

Neurotmesis (latín *neuralis*, "nervio"; griego *tmesis*, "cortar"). Sección parcial o total de un nervio con interrupción del axón y la vaina de mielina y elementos de tejido conjuntivo.

Nissl, Franz (1860-1919). Neurólogo alemán. Describió la sustancia cromófila denominada así en su honor (sustancia de Nissl) en 1884. Sus estudiantes lo conocían como el "máximo puncionador" por su entusiasmo para practicar punciones lumbares.

Nodos de Ranvier. Interrupciones en una vaina de mielina a lo largo del axón en las que el citoplasma de las células de Schwann entra en contacto con el axón. En 1871, el histólogo francés Louis Antoine Ranvier describió este proceso. Antes de esa época se consideraba que las interrupciones de las vainas de mielina a intervalos regulares eran anomalías. Así que mediante el método de tinción de impregnación argéntica Ranvier describió "líneas transversales negras, pequeñas, de claridad notable, como los travesaños de una escalera", que llamó *"anillo constrictor del tubo neural"*. Ranvier concluyó también que cada segmento internodal era una unidad celular unida a su vecina en la constricción.

Oligodendrocito (griego *oligos*, "pocos, unos cuantos"; *dendron*, "árbol"; *cito*, "célula"). En 1921, Río Hortega las describió como células neurogliales con pocas ramificaciones.

Órganos tendinosos de Golgi. Receptores de estiramiento en tendones cerca de su unión con la fibra muscular. Se les conoce con ese nombre por Camillo Golgi, anatomista italiano.

Remak, Robert (1815-1865). Fisiólogo y neurólogo alemán que describió el axón (el cual denominó cilindroeje) y el origen de los axones a partir de las células nerviosas.

Sinapsis (griego *synapsis*, "unión, conexión, broche"). En 1897 introdujo Sherrington el término para describir la unión entre dos neuronas y los músculos. Así que consideró el término *syndesm,* pero lo cambió a *sinapsis* por sugerencia del estudioso del griego, Verrall.

LECTURAS SUGERIDAS

Afifi AK, Bergman RA: *Basic Neuroscience: A Structural and Functional Approach,* 2nd ed. Baltimore, Urban & Schwarzenberg, 1986.

Altman J: Microglia emerge from the fog. *Trends Neurosci* 1994; 17:47–49.

Barr ML, Kiernan JA: *The Human Nervous System: An Anatomical Viewpoint,* 6th ed. Philadelphia, Lippincott, 1993.

Bergman RA et al: *Atlas of Microscopic Anatomy.* Philadelphia, Saunders, 1989.

Bergman RA et al: *Histology.* Philadelphia, Saunders, 1996.

Edelman G: Cell adhesion molecules in the regulation of animal form and tissue pattern. *Annu Rev Cell Biol* 1986; 2:81–116.

Fawcett D et al: *A Textbook of Histology*, 12th ed. New York, Chapman & Hall, 1994.

Gluhbegovic N, Williams TH: *The Human Brain: A Photographic Guide.* Philadelphia, Harper & Row, 1980.

Hall ZW: *An Introduction to Molecular Neurobiology.* Sunderland, MA, Sinauer, 1992.

Hillman H, Darman J: *Atlas of the Cellular Structure of the Human Nervous System.* London, Academic Press, 1991.

Hogan MJ et al: *Histology of the Human Eye.* Philadelphia, Saunders, 1971.

Hudspeth AJ: The hair cells of the inner ear. *Sci Am* 1983; 248:54–64.

Jones E: The nervous tissue. In Weiss L (ed): *Cell and Tissue Biology: A Textbook of Histology*, 6th ed. Baltimore, Urban & Schwarzenberg, 1988:277–352.

Junge D: *Nerve and Muscle Excitation*, 3rd ed. Sunderland, MA, Sinauer Associates, 1992.

Kimelberg H, Norenberg M: Astrocytes. *Sci Am* 1989; 260:66–76.

Laws ER Jr; Udvarhelyi GB: The Peripheral Nerves. In Walker EA (ed): *The Genesis of Neuroscience.* Park Ridge, Illinois, The American Association of Neurological Surgeons, 1998:145–155.

Levi-Montalcini R: The nerve growth factor 35 years later. *Science* 1987; 237:1154–1162.

Levitan I, Kaczmarek L: *The Neuron: Cell and Molecular Biology.* New York, Oxford University Press, 1991.

Lim DJ: Functional structure of the organ of corti: A review. *Hear Res* 1986; 22:117–146.

Matthews GG: *Cellular Physiology of Nerve and Muscle,* 2nd ed. Boston, Blackwell, 1991.

Meredith GE, Arbuthnott GW: *Morphological Investigations of Single Neurons in Vitro.* New York, Wiley, 1993.

McDevitt D: *Cell Biology of the Eye.* New York, Academic Press, 1982.

Murphy S: *Astrocytes: Pharmacology and Function.* New York, Academic Press, 1993.

Nicholls JG, Martin AR: *From Neuron to Brain: A Cellular Approach to the Function of the Nervous System,* 3rd ed. Sunderland, MA, Sinauer Associates, 1992.

Pappas G, Purpura D: *Structure and Function of Synapses.* New York, Raven Press, 1972.

Peters A et al: *The Fine Structure of the Nervous System: The Neurons and Their Supporting Cells,* 3rd ed. New York, Oxford University Press, 1990.

Robinson P et al: Phosphorylation of dynamin I and synaptic vesicle recycling. *Trends Neurosci* 1994; 17:348–353.

Schwartz J: The transport of substances in nerve cells. *Sci Am* 1980; 242:152–171.

Shepherd G: *The Synaptic Organization of the Brain,* 3rd ed. New York, Oxford University Press, 1990.

Siegel G et al: *Basic Neurochemistry.* New York, Raven Press, 1989.

Smith CUM: *Elements of Molecular Neurobiology.* New York, Wiley, 1989.

Steward O: *Principles of Cellular, Molecular and Developmental Neuroscience.* New York, Springer, 1989.

Terzis JK, Smith KL: *The Peripheral Nerve: Structure, Function, and Reconstruction.* New York, Raven Press, 1990.

Thoenen H, Kreutzberg G: The role of fast transport in the nervous system. *Neurosci Res Prog Bull* 1982; 20:1–138.

Tognatta R, Miller RH. Contribution of the oligodendrocyte lineage to CNS repair and neurodegenerative pathologies. *Neuropharmacology*. 2016;110(Pt B):539–547.

doi:10.1016/j.neuropharm.2016.04.026

Vallee RB, Bloom GS: Mechanism of fast and slow transport. *Annu Rev Neurosci* 1991; 14:59–92.

Vasile F, Dossi E, Rouach N. Human astrocytes: structure and functions in the healthy brain. *Brain Struct Funct*. 2017;222(5):2017–2029. doi:10.1007/s00429-017-1383-5

Walz W: Role of glial cells in the regulation of the brain ion microenvironment. *Prog Neurobiol* 1989; 33:309–333.

Wolf SA, Boddeke HW, Kettenmann H. Microglia in Physiology and Disease. *Annu Rev Physiol*. 2017;79:619–643.

doi:10.1146/annurev-physiol-022516-034406

Topografía macroscópica

2

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *El sistema nervioso puede dividirse en tres partes: central, periférico y autónomo.*

2 *El encéfalo se integra con los dos hemisferios cerebrales, el tallo cerebral y el cerebelo.*

3 *Existen tres capas de meninges: duramadre, aracnoides y piamadre.*

4 *El espacio epidural, un área virtual entre el cráneo y la duramadre, es el sitio de una hemorragia arterial epidural, un trastorno que pone en peligro la vida y que se debe con frecuencia a una rotura traumática de la arteria meníngea media.*

5 *El espacio subdural, entre la duramadre y la aracnoides, es el punto de una hemorragia venosa subdural.*

6 *El espacio subaracnoideo, entre la aracnoides y la piamadre, contiene el líquido cerebroespinal. También es la localización de una hemorragia subaracnoidea, que resulta de la rotura de vasos sanguíneos cerebrales en la piamadre.*

7 *En la superficie lateral del hemisferio cerebral tres referencias anatómicas —surco central (de Rolando), fisura lateral (de Silvio) y una línea que une la punta del surco parietooccipital y la escotadura preoccipital— delinean cuatro lóbulos: frontal, parietal, temporal y occipital.*

8 *La superficie medial del hemisferio muestra el cuerpo calloso, el septum pellucidum, el fórnix y el diencéfalo, además de las superficies internas de los lóbulos frontal, parietal, occipital y temporal.*

9 *Los componentes del lóbulo límbico, el giro subcalloso, el giro del cíngulo, el giro parahipocámpico y el uncus se observan muy bien en la superficie medial del hemisferio cerebral.*

10 *Los nervios craneales y las estructuras relacionadas que se reconocen en la superficie ventral del cerebro incluyen el tracto y el bulbo olfatorios, el quiasma óptico y los nervios oculomotor, trigémino, abductor, facial y vestibulococlear.*

1 Con fines didácticos, el sistema nervioso se divide por convención en tres partes principales: sistema nervioso central (SNC), sistema nervioso periférico y sistema nervioso autónomo. Aunque esta división simplifica el estudio de un complejo sistema, las tres partes constitutivas actúan en conjunto en el control y la integración de todas las actividades motoras, sensoriales y conductuales del organismo. Se han llevado a cabo grandes esfuerzos para dilucidar la estructura, conectividad y función del sistema nervioso. La creatividad metodológica y la observación perspicaz de anatomistas, fisiólogos, psicólogos y médicos son impresionantes y satisfactorias, pero su trabajo aún está muy lejos de concluir.

El término *sistema nervioso central* se refiere al encéfalo y la médula espinal. El *sistema nervioso periférico* alude a los nervios craneales, los nervios raquídeos, los ganglios relacionados con los nervios craneales y raquídeos y los órganos receptores periféricos. El *sistema nervioso autónomo* hace referencia a la parte del sistema nervioso que participa sobre todo en la regulación de la función visceral y sus porciones constitutivas se localizan dentro del SNC, unas, y el sistema nervioso periférico, otras.

Este capítulo describe en particular las características macroscópicas del sistema nervioso central. Además tiene como propósitos familiarizar al estudiante con la nomenclatura utilizada en ciencias neurológicas y proporcionar una orientación sobre los principales componentes de este sistema.

SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

2 Por lo general, se considera que el SNC posee dos divisiones mayores: el encéfalo y la médula espinal. El primero se subdivide en las siguientes estructuras:

1. Los dos hemisferios cerebrales.
2. El tallo cerebral, que incluye mesencéfalo, puente y médula oblongada.
3. El cerebelo

En este capítulo, se comentan los hemisferios cerebrales y el diencéfalo. La topografía macroscópica del resto del tallo cerebral, el cerebelo y la médula espinal se exponen en otros capítulos de este libro.

CEREBRO

La palabra *cerebro* deriva del latín *cerebrum*. Su primera mención específica como órgano se encuentra en los papiros del antiguo Egipto. Los egipcios (3000 a 2500 a.C.) no consideraban que el órgano tuviera alguna importancia. Así que promovieron el concepto cardiocéntrico, en donde el corazón era el asiento del alma. Entre los griegos antiguos, Platón difundió la teoría cefalocéntrica e ideó el término *enkephalon* (encéfalo). Según el filósofo, los giros y surcos cerebrales eran análogos a los rebordes y los surcos de un campo arado para plantar una semilla divina y producir la conciencia. En contraste, Aristóteles se inclinó por la teoría cardiocéntrica egipcia. Consideraba que el corazón era el centro del cuerpo. El cerebro era semejante a nubes de vapor en las que se enfriaba la sangre bombeada por el corazón, también creía que los giros y surcos eran rizos en las nubes. Durante siglos persistieron argumentos en cuanto a la función del cerebro, sea que fuera el asiento de las emociones o del alma. Solo en el transcurso de los últimos 200 años comenzó a perfilarse un concepto real de la función del cerebro.

El cerebro tiene una consistencia semisólida y se ajusta a la forma del recipiente que lo contiene, pesa aproximadamente 1400 g en un adulto. En promedio, el cerebro masculino es un poco más pesado que el femenino, aunque ello no guarda relación alguna con la inteligencia.

El cerebro humano más grande registrado pesaba 2850 g y provenía de un individuo epiléptico con deficiencia mental. En contraste, el cerebro de Einstein pesaba 1230 g. En el cuadro 2-1 se incluyen los pesos del cerebro de otras personas notables.

El cerebro está protegido del ambiente externo por tres barreras:

1. Cráneo
2. Meninges
3. Líquido cerebroespinal.

El cráneo óseo es la principal barrera contra traumatismos físicos al cerebro.

3 Las meninges están organizadas en tres capas denominadas según sea su proximidad con el cráneo:

Cuadro 2-1. Pesos de los cerebros de algunas personas notables

Persona	Peso
Anatole France (escritor francés y Premio Nobel).	1040 g
Franz Gall (padre de la localización cerebral).	1198 g
Barón George Eugene Housmann (urbanista francés).	1225 g
Friedrich Tiedemann (médico alemán).	1253 g
Louis Agassiz (zoólogo suizoestadounidense).	1495 g
Daniel Webster (estadista y abogado estadounidense).	1518 g
Immanuel Kant (metafísico alemán).	1600 g
William Makepeace Thackeray (novelista inglés).	1658 g
George Leopold Chretien Cuvier (zoólogo francés).	1830 g
Ivan Turgenieff (novelista ruso).	2010 g

1. Duramadre
2. Aracnoides
3. Piamadre

La **duramadre** es un tejido conjuntivo fibroso y fuerte (fig. 2-1) dispuesto en dos capas, una parietal externa (perióstica) que se adhiere al cráneo y forma su periostio y una meníngea interna que está en contacto con la aracnoides. Estas dos capas de la duramadre están adheridas entre sí, excepto en los sitios en que se forman los senos venosos durales, como el sagital superior (fig. 2-2).

La capa interna emite tres proyecciones principales que separan los componentes del cerebro. La hoz del cerebro *(falx cerebri)* (fig. 2-2) es una proyección vertical entre los dos hemisferios cerebrales. La **tienda del cerebelo** (fig. 2-2) es una emisión horizontal entre las partes posteriores (occipitales) de los hemisferios cerebrales y el cerebelo. La **hoz del cerebelo** es una proyección vertical que separa de manera incompleta los dos hemisferios del cerebelo en la superficie inferior. La capa meníngea de la duramadre del encéfalo se continúa con la duramadre que recubre la médula espinal.

La **aracnoides** (del griego *arachne*, "araña") (fig. 2-3) es una membrana avascular de un mesotelio externo que se une a la piamadre subyacente mediante trabéculas similares a una red.

La **piamadre** es una membrana transparente y delgada adherida de forma estrecha al tejido cerebral. Los vasos sanguíneos cerebrales se localizan en la piamadre (fig. 2-3). La aracnoides y la piamadre se denominan en conjunto membrana piaaracnoidea por sus relaciones estructurales y funcionales cercanas.

Las meninges pueden afectarse por alguna infección, lo que se conoce como meningitis. Es un padecimiento de importancia que pone en peligro la vida y requiere tratamiento médico inmediato. Las tres capas meníngeas están separadas entre sí y del cráneo óseo por los siguientes espacios:

4 1. El espacio epidural localizado entre la duramadre y el cráneo óseo. Los traumatismos del cráneo con rotura de la arteria meníngea media (fig. 2-1) provocan una hemorragia epidural o acumulación de sangre arterial en el espacio epidural. Debido a la presión suscitada por una hemorragia en un recipiente cerrado como el cráneo, una hemorragia epidural se trata como una urgencia aguda porque pone en peligro la

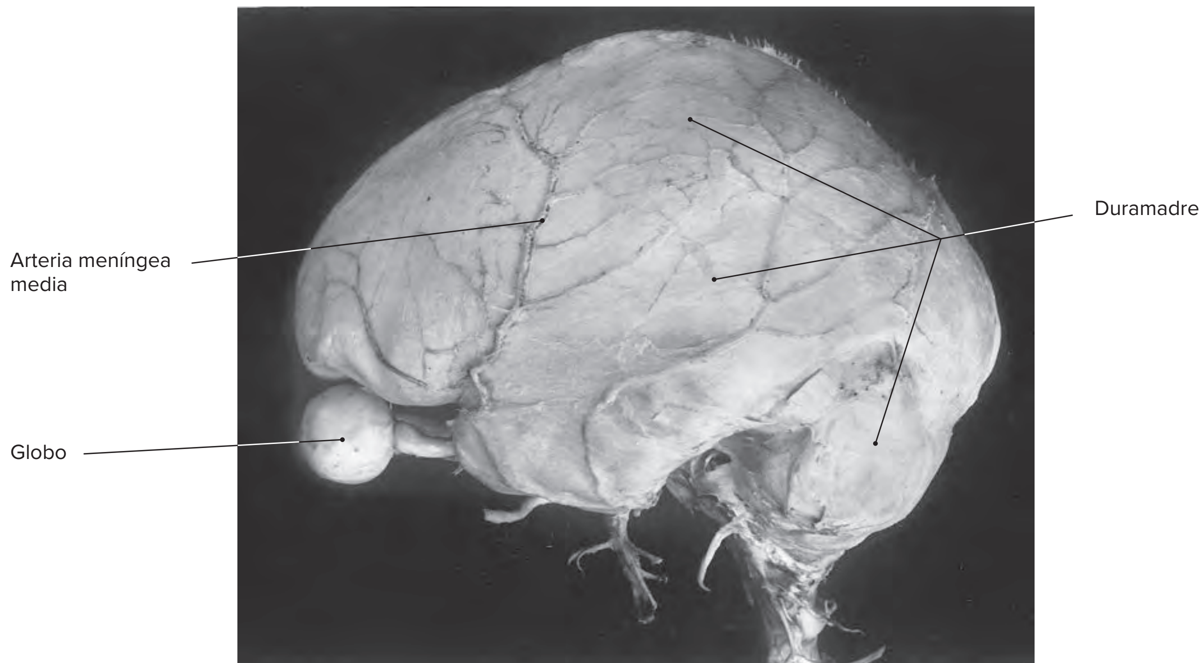


Figura 2-1. Vista lateral del cerebro que muestra la capa meníngea duramadre y la arteria meníngea media. (Tomada de N. Gluhbegovic y T.H. Williams: *The human brain: a photographic guide*. Harper & Row, 1980, cortesía de los autores.)

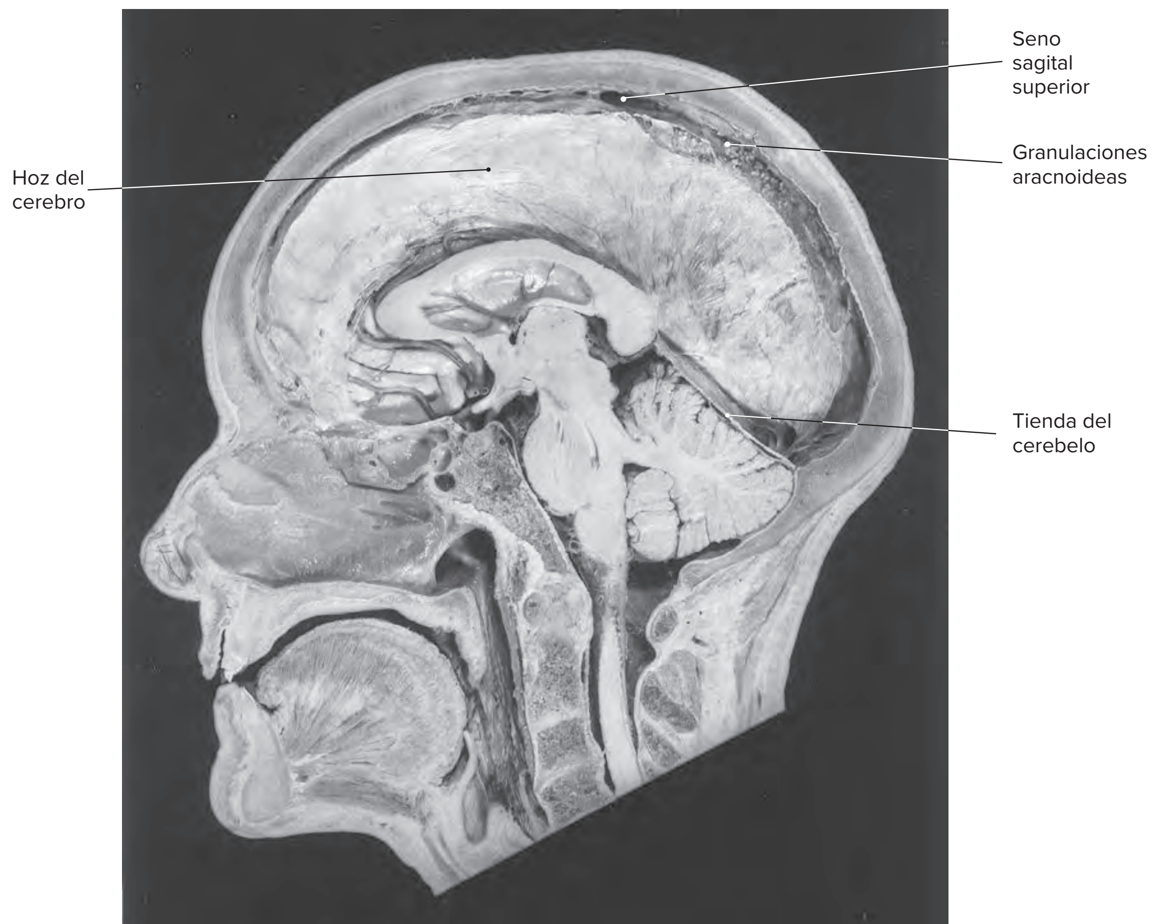


Figura 2-2. Corte mediosagital del cráneo que muestra la hoz cerebral y la tienda del cerebelo. (Tomada de N. Gluhbegovic y T.H. Williams: *The human brain: a photographic guide*. Harper & Row, 1980, cortesía de los autores.)

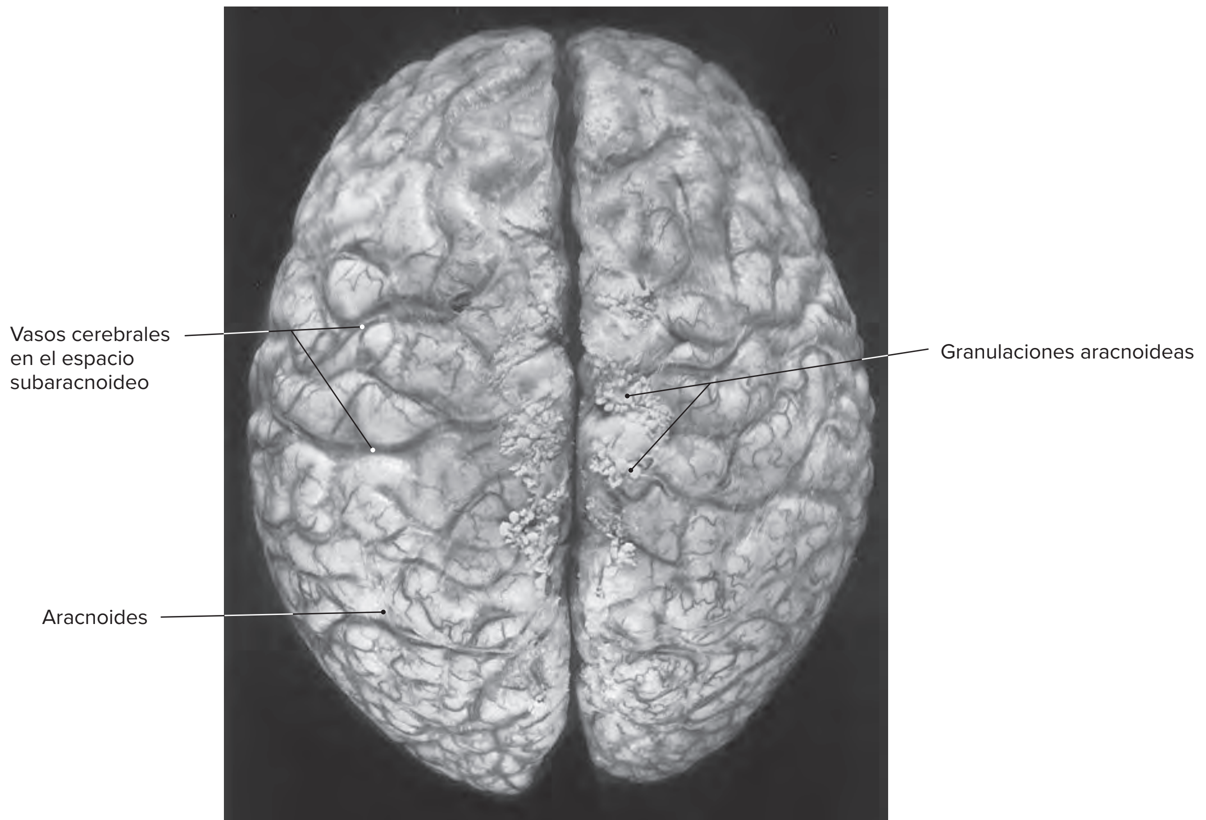


Figura 2-3. Vista dorsal del cerebro que muestra la capa meníngea aracnoides y las granulaciones aracnoideas. (Tomada de N. Gluhbegovic y T.H. Williams: *The human brain: a photographic guide*. Harper & Row, 1980, cortesía de los autores.)

vida y exige una intervención quirúrgica para evacuar la sangre arterial acumulada en el espacio epidural y así lograr el control del sangrado.

5

2. El espacio subdural se halla entre la duramadre y la aracnoides. Los traumatismos del cráneo pueden romper las venas de paso y ocasionar una hemorragia subdural o acumulación de sangre en el espacio subdural. Esta alteración también requiere una intervención quirúrgica para evacuar la sangre venosa acumulada y controlar la hemorragia.

6

3. El espacio subaracnoideo se localiza entre la aracnoides y la piamadre. Este espacio contiene líquido cerebroespinal (LCE) y vasos sanguíneos cerebrales (fig. 2-3). La rotura de estos vasos da lugar a un sangrado subaracnoideo o acumulación de sangre en el espacio subaracnoideo. Este padecimiento puede ser consecuencia de un traumatismo de la cabeza, anormalidades congénitas de la estructura vascular (aneurismas) o presión arterial elevada. El espacio subaracnoideo subyacente al seno sagital superior contiene las granulaciones aracnoideas (figs. 2-2 y 2-3), que son los sitios en donde se absorbe el LCE en el seno sagital superior.

La tercera barrera que protege al encéfalo, el LCE, se comenta en el capítulo 31.

SENOS VENOSOS DURALES CEREBRALES

Son conductos venosos revestidos por endotelio sin válvulas, localizados entre las capas perióstica y meníngea de la duramadre (fig. 2-4). Los senos sagitales superior e inferior se sitúan en los bordes superior e inferior de la hoz del cerebro, respectivamente. En un punto caudal se une al seno sagital inferior la gran vena cerebral (de Galeno) para formar el seno recto localizado en la unión de la hoz del cerebro y la tienda del cerebelo. El seno recto drena en la confluencia de los senos (presa de Herófilo). Los dos senos transversos surgen de la confluencia de los senos y siguen hacia fuera y adelante en un surco del hueso occipital. En la unión occipitopetrosa los dos senos transversos se curvan hacia abajo y atrás para formar el seno sigmoideo, que drena en las venas yugulares internas. El seno occipital une la confluencia de los senos con el seno marginal en el agujero magno. El seno petroso superior se halla en la duramadre en el borde anterior de la tienda del cerebelo. El seno petroso inferior se extiende entre el clivus y el hueso petroso. El seno cavernoso se encuentra a cada lado del seno esfenoidal, la silla turca y la glándula hipófisis. Los senos venosos durales sirven como conductos de presión baja para el regreso del flujo sanguíneo venoso a la circulación sistémica. La obstrucción de uno o más de estos senos son resultado de un traumatismo, una infección o estados hipercoagulables induce signos neurológicos mayores que incluyen accidente vascular cerebral, elevación de la presión intracraneal, pérdida de la conciencia y hemorragia intracraneal.

TOPOGRAFÍA EXTERNA DEL CEREBRO

Para conveniencia, la topografía del cerebro se describe como si se observaran las superficies lateral, medial y ventral del mismo.

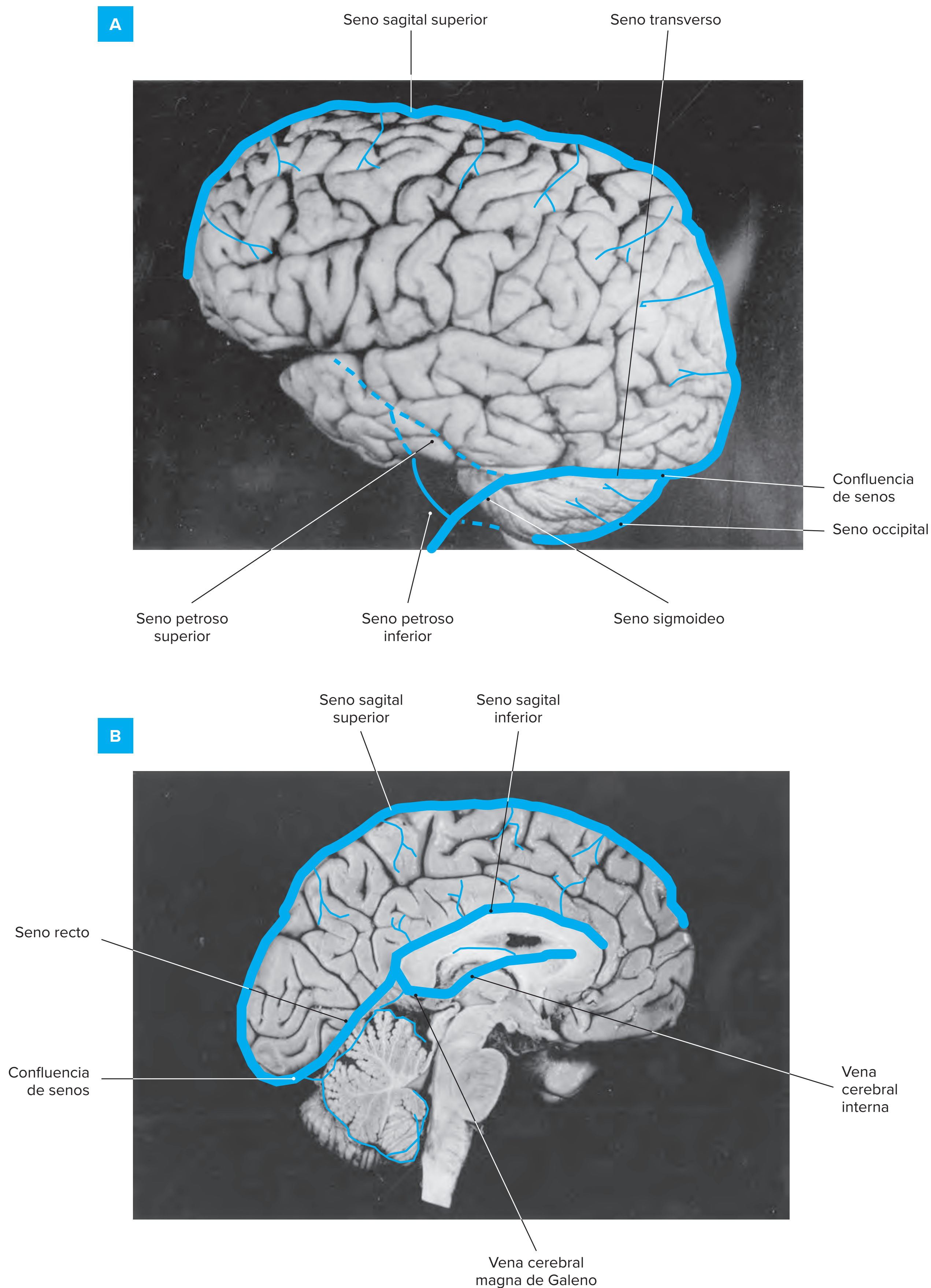


Figura 2-4. Superficies cerebrales lateral (**A**) y medial (**B**) que ilustran los sitios de los senos venosos durales.

Superficie lateral

7 Se marca por dos referencias anatómicas principales que dividen los hemisferios cerebrales en lóbulos (fig. 2-5). La fisura lateral (**de Silvio**) y el surco central (**de Rolando**) dividen el hemisferio cerebral en los lóbulos frontal (dorsal a la fisura lateral y rostral respecto del surco central), temporal (ventral en relación con la fisura lateral) y parietal (dorsal a la fisura lateral y caudal al surco central). Si se traza una línea del surco parietooccipital (se observa mejor en la superficie medial del hemisferio) hacia la superficie lateral del hemisferio, hasta la escotadura preoccipital, delimitaría de forma rostral los lóbulos parietal y temporal respecto de los del lóbulo occipital en la porción caudal. Los lóbulos frontal, temporal, parietal y occipital se denominan así según sean los huesos del cráneo que los recubren. En un nivel profundo dentro de la fisura lateral, y observada solo cuando se separan los bordes del surco, se encuentra la ínsula, o **isla de Reil** (fig. 2-6), que se relaciona sobre todo con la función autónoma.

A. Lóbulo frontal

Rostral en relación con el surco central, entre este último y el surco precentral, se halla el giro precentral (área motora primaria), que es una de las áreas corticales más importantes vinculadas con el movimiento (fig. 2-7). Aunque es posible suscitar movimiento mediante la estimulación de varias áreas corticales, el movimiento que se presenta por estimulación del giro precentral se obtiene en un umbral de estimulación relativamente bajo. En el área motora primaria están representadas de manera desproporcionada y somatotópica las partes del cuerpo. La representación de la cara es inferior con respecto en las extremidades superiores, seguida en orden ascendente por el tronco y las extremidades inferiores. La pierna y el pie se representan en la superficie medial del giro precentral. En el área de la cara del giro precentral la representación del labio es desproporcionadamente grande en comparación con su tamaño real en la cara; lo mismo se aplica a la representación del pulgar en el área de la mano. Esta representación desproporcionada de las partes del cuerpo en la corteza motora primaria se conoce como **homúnculo** motor.

La estimulación de áreas específicas del giro precentral da lugar al movimiento de un músculo aislado o un grupo de

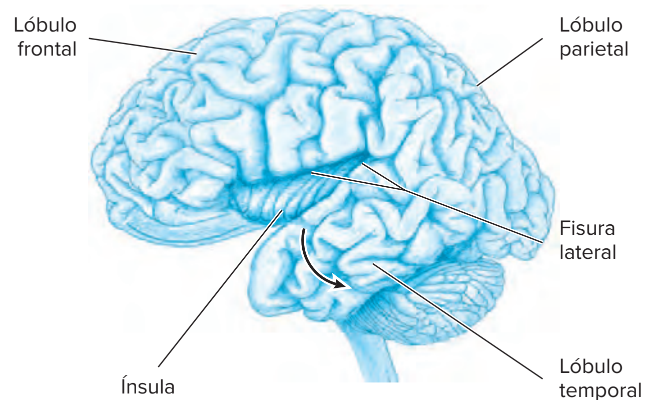


Figura 2-6. Diagrama del cerebro que muestra la ínsula en la profundidad de la fisura lateral.

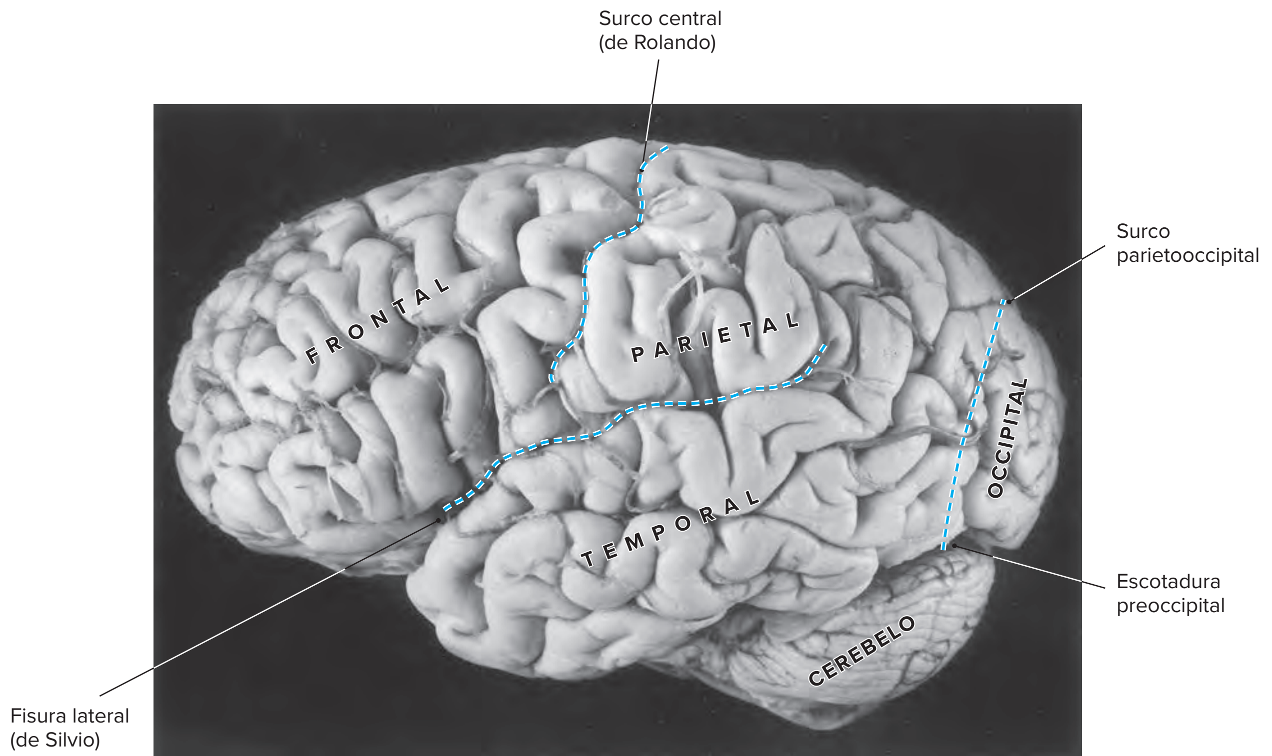


Figura 2-5. Vista lateral del cerebro que delinea los cuatro lóbulos (frontal, parietal, temporal, occipital) y el cerebelo. (Tomada de N. Gluhbegovic y T.H. Williams: *The human brain: a photographic guide*. Harper & Row, 1980, cortesía de los autores.)

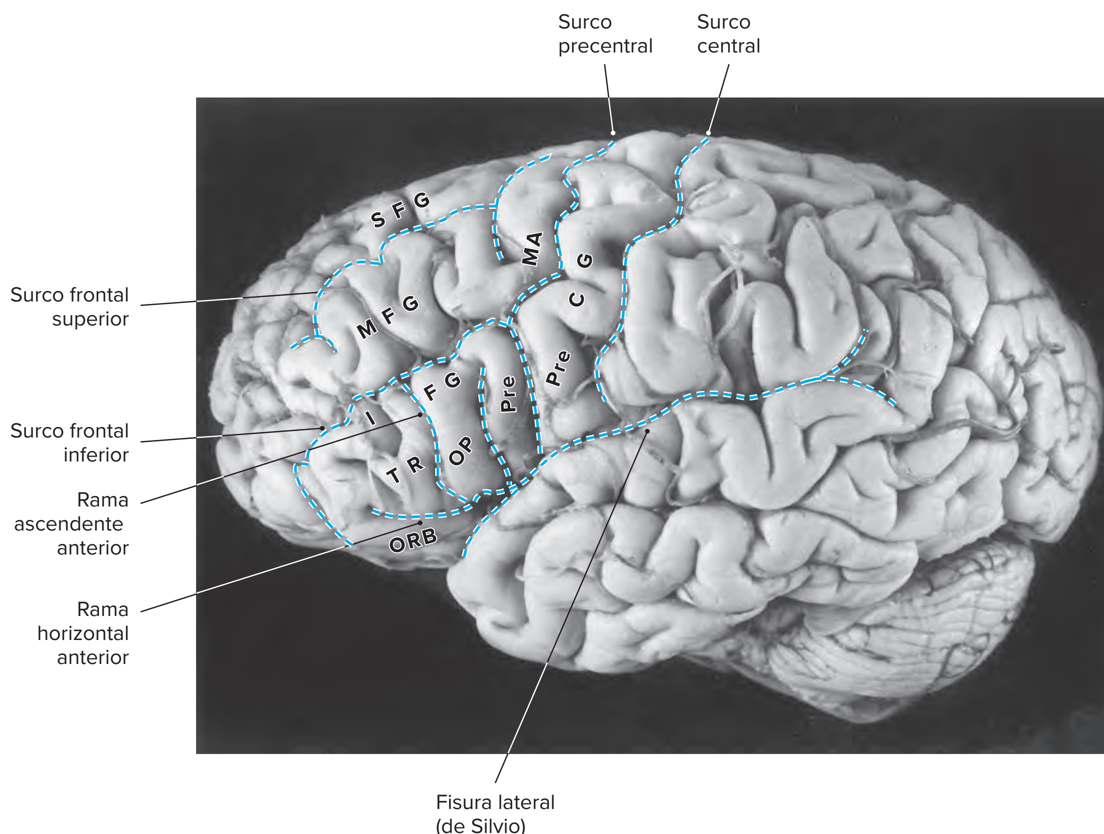


Figura 2-7. Vista lateral del cerebro que señala los principales surcos y giros en el lóbulo frontal. SFG, giro frontal superior; MFG, giro frontal medio; IFG, giro frontal inferior; ORB, giro orbitario; TR, giro triangular; OP, giro opercular; Pre CG, giro precentral; Pre MA, área premotora. (Tomada de N. Gluhbegovic y T.H. Williams: *The human brain: a photographic guide*. Harper & Row, 1980, cortesía de los autores.)

ellos en la parte contralateral del cuerpo. Las lesiones del giro precentral causan parálisis contralateral (pérdida del movimiento). Esto es más notable en los músculos que se utilizan para labores motoras finas, como abotonarse una camisa o escribir.

También rostral al surco precentral se identifica el área premotora, otra zona esencial para el movimiento. Los estudios de flujo sanguíneo demostraron que esta área interviene en el inicio de nuevos programas para el movimiento y la introducción de cambios en programas que se encuentran en curso.

Hacia el extremo anterior del área premotora dos surcos (frontales superior e inferior) dividen el lóbulo frontal en tres giros: frontales superior, medio e inferior. El giro frontal medio incluye el **área 8 de Brodmann**, que es importante para los movimientos oculares conjugados. Esta zona se conoce como área de los campos frontales del ojo. Al giro frontal inferior lo subdividen dos surcos que se extienden desde la fisura lateral (de Silvio): las ramas horizontal anterior y ascendente anterior. En un punto rostral respecto de la rama horizontal anterior se halla el giro orbitario; entre las dos ramas está el giro triangular y caudal en relación con la rama ascendente anterior se encuentra el **giro opercular**. El giro triangular y la parte inmediata adyacente del giro opercular constituyen el **área de Broca**, que en el hemisferio dominante (izquierdo) representa el área motora del habla. Las lesiones en esta área ocasionan una incapacidad de expresión en el lenguaje hablado *(afasia)*.

Rostral a estas estructuras se encuentra la corteza prefrontal. Esta a su vez puede dividirse en corteza prefrontal dorsolateral, medial y orbitofrontal. Estas estructuras ampliamente desarrolladas en los primates coordinan funciones ejecutivas, de comportamiento y de cognición compleja.

B. Lóbulo parietal

Por detrás del surco central, entre este y el surco poscentral, se localiza el giro poscentral, un área sensorial primaria (somestésica) que se relaciona con la sensación general del cuerpo (fig. 2-8). La representación del cuerpo en el área sensorial primaria es similar a la percepción descrita en el área motora primaria. De modo que la representación desproporcionada y somatotópica de partes del cuerpo en esta zona se conoce como homúnculo sensorial. La estimulación de esta área en el hombre y otros primates suscita sensaciones de hormigueo y entumecimiento en la parte del cuerpo que corresponde al área estimulada (y de manera contralateral a ella). Una lesión en esta región causa pérdida de la sensación contralateral respecto del sitio de la anomalía.

En un punto caudal en relación con el giro poscentral se extiende de modo horizontal el surco intraparietal a través del lóbulo parietal, que lo divide en los lóbulos parietales superior e inferior. El lóbulo parietal superior se relaciona con la interacción conductual de un individuo con el espacio circundante. Una lesión en ese lóbulo, en especial en el hemisferio derecho (no dominante), tiene como resultado descuido de partes del cuerpo contralaterales a la lesión. Estos individuos pueden dejar de afeitarse la cara o cubrirse partes del cuerpo contralaterales a la lesión. El lóbulo parietal inferior contiene dos giros importantes: supramarginal y angular. El primero cubre el extremo

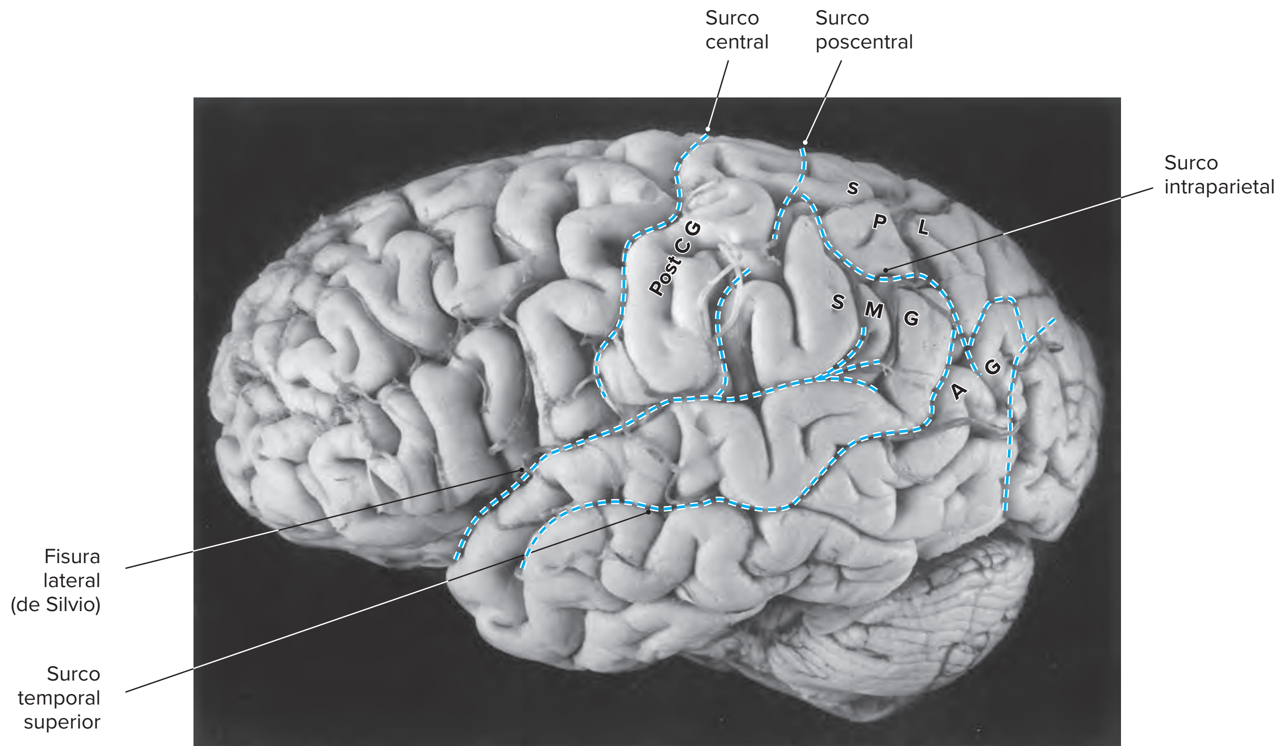


Figura 2-8. Vista lateral del cerebro que muestra los principales surcos y giros del lóbulo parietal. Post CG, giro poscentral; SPL, lóbulo parietal superior; SMG, giro supramarginal; AG, giro angular. (Tomada de N. Gluhbegovic y T.H. Williams: *The human brain: a photographic guide*. Harper & Row, 1980, cortesía de los autores.)

de la fisura de Silvio, en tanto que el giro angular cubre el final del surco temporal superior. Los dos giros participan en la integración de diversa información sensorial para el habla y la percepción. Las lesiones en estos dos giros en el hemisferio dominante provocan alteraciones en la comprensión del lenguaje y el reconocimiento de objetos.

C. Lóbulo temporal

La superficie lateral del lóbulo temporal se conforma por tres giros. Los giros temporales superior, medio e inferior están separados por los surcos superior y medio (fig. 2-9). El giro temporal inferior se extiende sobre el borde inferior del lóbulo temporal hacia la superficie ventral del cerebro. El giro temporal superior contiene en su borde dorsal (el reborde de la fisura lateral) el giro temporal transverso (**de Heschl**) (área auditiva primaria). En posición caudal respecto del giro transverso de Heschl, en el giro temporal superior, se halla el **área de Wernicke**, que interviene en la comprensión del lenguaje en el habla. El giro temporal inferior se relaciona con la percepción de la forma visual y el color.

En su porción medial el lóbulo temporal contiene estructuras de gran relevancia pertenecientes al sistema límbico, entre ellas destacan el hipocampo, la corteza entorrinal y la amígdala.

D. Lóbulo occipital

En la superficie lateral del cerebro se funde el lóbulo occipital (fig. 2-5) con los lóbulos parietal y temporal, separado de ellos por una línea imaginaria trazada entre la punta de la fisura parietooccipital y la escotadura preoccipital. El polo occipital contiene una porción del área visual primaria, que es más extensa en la superficie medial del lóbulo occipital.

Las fisuras y surcos del hemisferio cerebral se tornan mucho más notables en trastornos degenerativos del cerebro, como la **enfermedad de Alzheimer** (fig. 2-10).

Superficie medial

8

En un corte mediosagital del cerebro destaca de manera prominente el cuerpo calloso como un haz masivo de fibras en forma de C (fig. 2-11). El cuerpo calloso se subdivide en una cabeza (rostro) en el extremo rostral, un cuerpo grande que se extiende a través de los lóbulos frontal y parietal, una rodilla que conecta el rostro y el cuerpo y un **esplenio** en la extremidad caudal. Se integra con fibras que unen los dos hemisferios cerebrales. Los estudios conductuales demostraron que el cuerpo calloso posee una función relevante en la transferencia de información entre los dos hemisferios. Las lesiones en el cuerpo calloso, que desconectan el hemisferio derecho del izquierdo, dan lugar a aislamiento de ambos hemisferios de manera que cada uno muestra sus procesos de aprendizaje y memoria propios que no son accesibles al otro.

Dorsal en relación con el cuerpo calloso, separado de él por el surco pericalloso, se localiza el giro del cíngulo, que sigue el contorno del cuerpo calloso y ocupa partes de los lóbulos frontal y parietal. El giro del cíngulo es parte del sistema límbico, que afecta la función visceral, la emoción y la conducta. El giro del cíngulo está separado del resto de los lóbulos frontal y parietal por el surco del cíngulo. En un punto dorsal en relación con el giro del cíngulo, las extensiones de los giros precentral y poscentral hacia la superficie medial del cerebro forman el lóbulo paracentral. Por consiguiente, las representaciones motora y sensorial de la extremidad inferior contralateral se sitúan en el lóbulo paracentral.

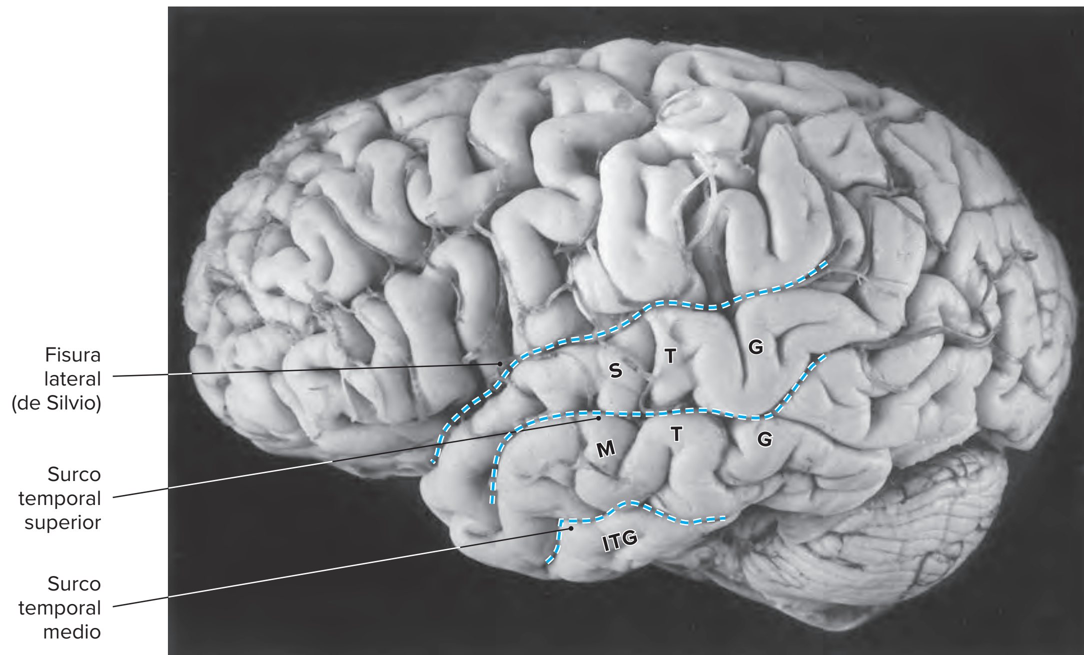


Figura 2-9. Vista lateral del cerebro que muestra los principales surcos y giros del lóbulo temporal. STG, giro temporal superior; MTG, giro temporal medio; ITG, giro temporal inferior. (Tomada de N. Gluhbegovic y T.H. Williams: *The human brain: a photographic guide*. Harper & Row, 1980, cortesía de los autores.)

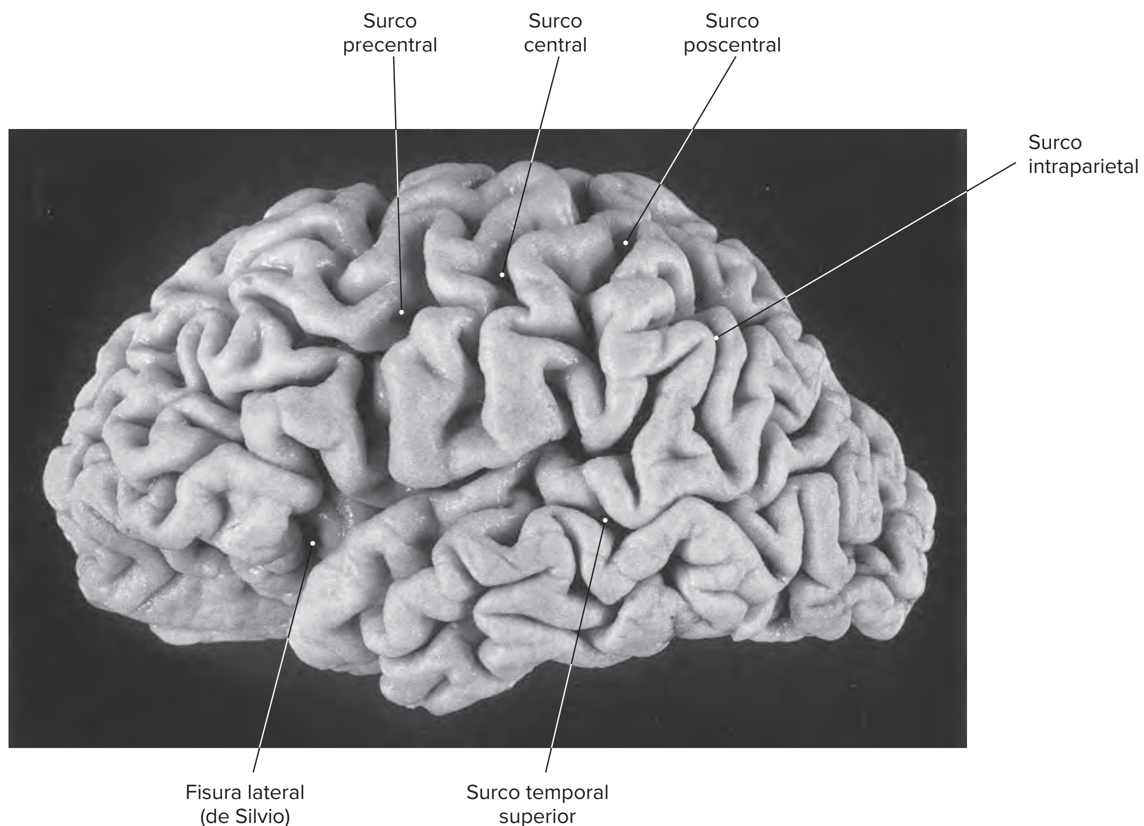


Figura 2-10. Vista lateral del cerebro en la enfermedad de Alzheimer que revela surcos prominentes y atrofia de los giros. (Cortesía de G. Van Hoesen.)

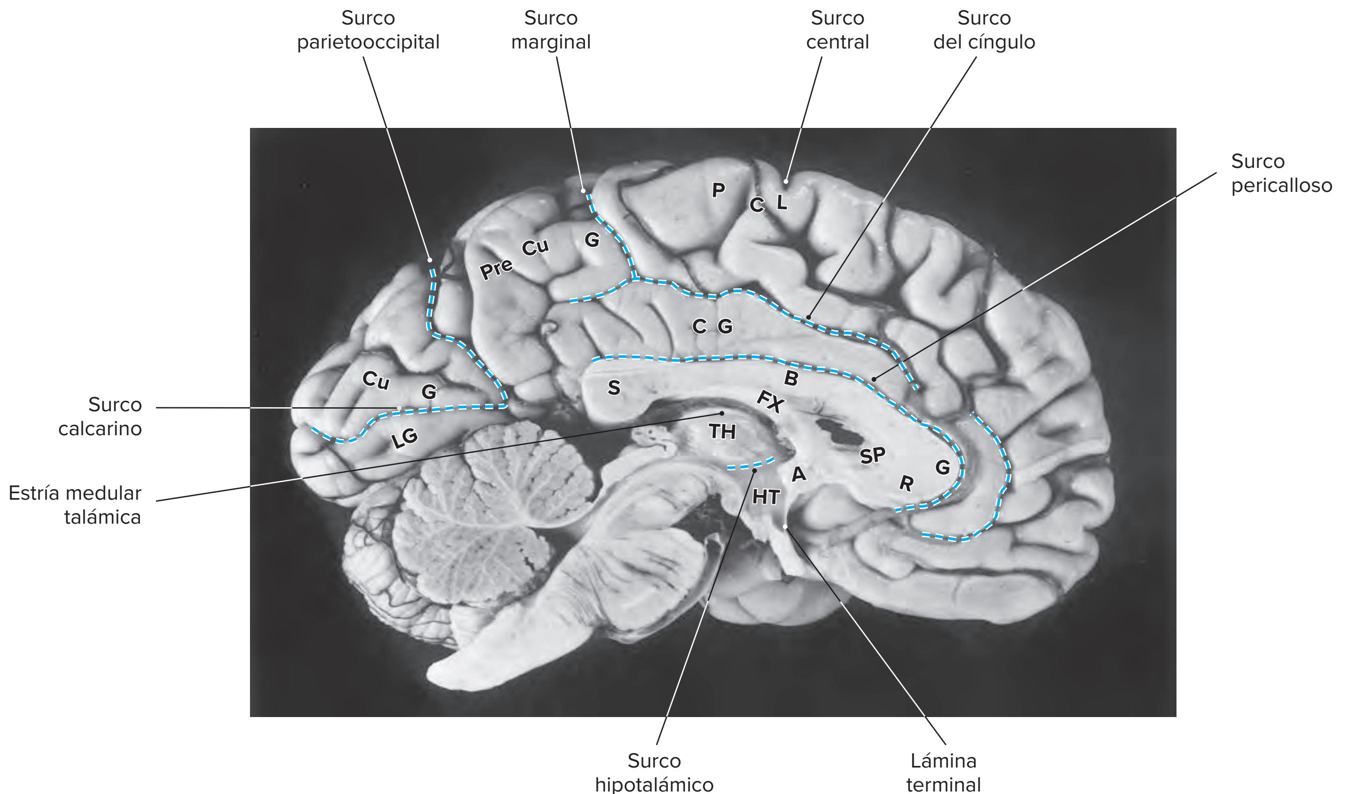


Figura 2-11. Vista media sagital del cerebro que muestra los principales surcos y giros. PCL, lóbulo paracentral; Pre Cu G, giro precuneiforme; Cu G, giro cuneiforme; LG, giro lingual; CG, giro del cíngulo; S, esplenio del cuerpo calloso; B, cuerpo del cuerpo calloso; G, rodilla del cuerpo calloso; R, rostro del cuerpo calloso; FX, fórnix; TH, tálamo; HT, hipotálamo; A, comisura anterior; SP, *septum pellucidum*. (Tomada de N. Gluhbegovic y T.H. Williams: *The human brain: a photographic guide*. Harper & Row, 1980, cortesía de los autores.)

El precúneo es la parte del lóbulo parietal caudal al lóbulo paracentral, entre los surcos marginal y parietooccipital. Este último está bien delimitado en la superficie medial del cerebro y define los límites entre los lóbulos parietal y occipital. El surco calcarino, que divide el lóbulo occipital en un giro en **cuña** dorsal y un **giro lingual**, se entiende aproximadamente en ángulos rectos respecto del surco parietooccipital en el lóbulo occipital. El área visual primaria se ubica en cada reborde del surco calcarino. Las lesiones del área visual primaria producen pérdida de la visión en la mitad contralateral del campo visual, un padecimiento que se conoce como **hemianopsia**.

En un sitio ventral en relación con el cuerpo calloso se encuentra el ***septum pellucidum***, una división delgada que separa los dos ventrículos laterales.

En el borde inferior del *septum pellucidum* se halla otro haz de fibras en forma de C, el **fórnix**, que une el lóbulo temporal (formación hipocámpica) y el diencéfalo. En los cortes medios sagitales del cerebro solo se observa una parte pequeña del fórnix.

En relación rostral con la extensión anterior del fórnix se reconoce un haz pequeño de fibras, la comisura anterior, que une los dos lóbulos temporales y estructuras olfatorias en ambos hemisferios. Algunos estudios recientes señalan una distribución más amplia de lo que se pensaba de las fibras de la comisura anterior. En el hombre se ha demostrado que la comisura anterior se compone de un segmento anterior que participa en la olfacción y uno posterior que contiene fibras neocorticales que unen las áreas visual y auditiva en los lóbulos temporales. Las pruebas sólidas apoyan la idea de que una comisura anterior interviene en la transferencia interhemisférica de información visual.

Se reconoce una membrana delgada, la lámina terminal, que se extiende desde el borde ventral de la comisura anterior hasta el borde ventral del diencéfalo. Esta lámina marca el límite más anterior del tubo neural embriológico.

Atrás de la extremidad rostral del fórnix se encuentra el surco hipotalámico, que se proyecta en una forma oblicua y caudal; esta estructura divide el diencéfalo en un **tálamo** dorsal y un hipotálamo ventral. El área media entre los dos tálamos y el hipotálamo la ocupa el tercer ventrículo en forma de hendidura. En algunos cerebros están unidos los dos tálamos a través de la línea media por la adherencia intertalámica (masa intermedia). El tálamo es la entrada a la corteza cerebral. Con excepción de la olfacción, todas las aferencias sensoriales pasan a través del tálamo antes de llegar a la corteza. De igual forma a través del tálamo pasan las eferencias motoras que se originan en la corteza cerebral. El hipotálamo es un centro autónomo y endocrino central mayor. Participa en actividades como la alimentación, consumo de líquidos, conductas sexual y emocional y crecimiento.

El borde dorsal del tálamo es la estría medular talámica, una banda delgada que se extiende de modo caudal para fundirse con los **núcleos habenulares**. Arriba de la parte dorsal y caudal del diencéfalo se identifica la glándula pineal, que al parecer ejerce una función endocrina. La estría medular talámica, los núcleos habenulares y la glándula pineal constituyen el epitálamo.

La continuación del giro del cíngulo en el lóbulo temporal (fig. 2-12) es el giro parahipocámpico, un componente del **lóbulo límbico**. El giro parahipocámpico se continúa con el **uncus** (otro componente del lóbulo límbico) en la punta del lóbulo temporal. El surco colateral separa el giro parahipocámpico del **giro fusiforme** (occipitotemporal).

Pueden reconocerse el mesencéfalo, el puente y la médula oblongada, que se extienden desde el diencéfalo de manera caudal (fig. 2-13). El cerebelo se ubica entre el lóbulo occipital, el puente y la médula oblongada (fig. 2-13).

9 La superficie medial del cerebro muestra los componentes del lóbulo límbico (fig. 2-12), que incluyen los giros subcalloso, del cíngulo y parahipocámpico y el uncus. El lóbulo límbico forma el centro del sistema límbico, que se comenta en el capítulo 23.

Los cortes parasagitales del cerebro (fig. 2-14) muestran estructuras más profundas que no se observan en cortes medios sagitales como los núcleos (ganglios) basales (núcleo caudado, **putamen**, **globo pálido**) y la cápsula interna. En estos cortes se observa la extensión lateral del tálamo. El núcleo caudado, el globo pálido y el putamen se conocen en conjunto como cuerpo estriado. Son los núcleos basales del cerebro y tienen una función en la regulación del movimiento. El núcleo caudado y el putamen se designan en conjunto como el estriado y están separados por el segmento posterior de la cápsula interna. El putamen y el globo pálido se denominan núcleo lenticular. Ambos núcleos están separados del tálamo por el limbo posterior de la cápsula interna. Esta última lleva fibras motoras y sensoriales de la corteza cerebral a centros inferiores y viceversa. Las lesiones de la cápsula interna originan déficit motores contralaterales (parálisis) y sensoriales.

Superficie ventral

En esta superficie del cerebro se observan porciones de los lóbulos frontal y temporal, el cerebelo y el tallo cerebral (fig. 2-15).

A. Lóbulo frontal

La superficie ventral del lóbulo frontal muestra un surco longitudinal (el surco olfatorio) en el que se localizan el tracto y el bulbo olfatorios. En un punto medial respecto del surco olfatorio se observa el **giro recto** y en relación lateral con el surco olfatorio se encuentra el **giro orbitario**. En la extremidad caudal del tracto olfatorio se halla la sustancia perforada anterior, el sitio de los vasos sanguíneos perforantes que pasan a las regiones más profundas del cerebro.

B. Lóbulo temporal

La superficie ventral del lóbulo temporal muestra la continuación del giro temporal inferior desde la superficie lateral. En situación medial respecto del giro temporal inferior se identifica el giro occipitotemporal (fusiforme). El surco colateral separa el giro occipitotemporal del giro parahipocámpico más medial y del uncus, que constituyen partes del lóbulo límbico.

Cerebelo y tallo cerebral

La superficie ventral del encéfalo también muestra las superficies ventrales del cerebelo, el puente, la médula oblongada y el diencéfalo, además de los nervios craneales y el círculo arterial cerebral (de Willis) (figs. 2-16 y 2-17).

En la superficie ventral del cerebelo (fig. 2-16) se observan los hemisferios cerebelosos, incluidos las **amígdalas** y el **flóculo**. La herniación amigdalina (herniación de las amígdalas cerebelosas a través del agujero magno) secundaria a una elevación notable de la presión intracraneal (por un tumor o una hemorragia intracraneal) es un trastorno que pone en peligro la vida. Cuando se levanta la médula oblongada puede identificarse la línea media del cerebelo (**vermis**).

10 Los nervios craneales y estructuras relacionadas que se observan en la superficie ventral del cerebro incluyen el tracto y bulbo olfatorios, el quiasma óptico y los nervios oculomotor, trigémino, abductor, facial y vestibulococlear (fig. 2-17).

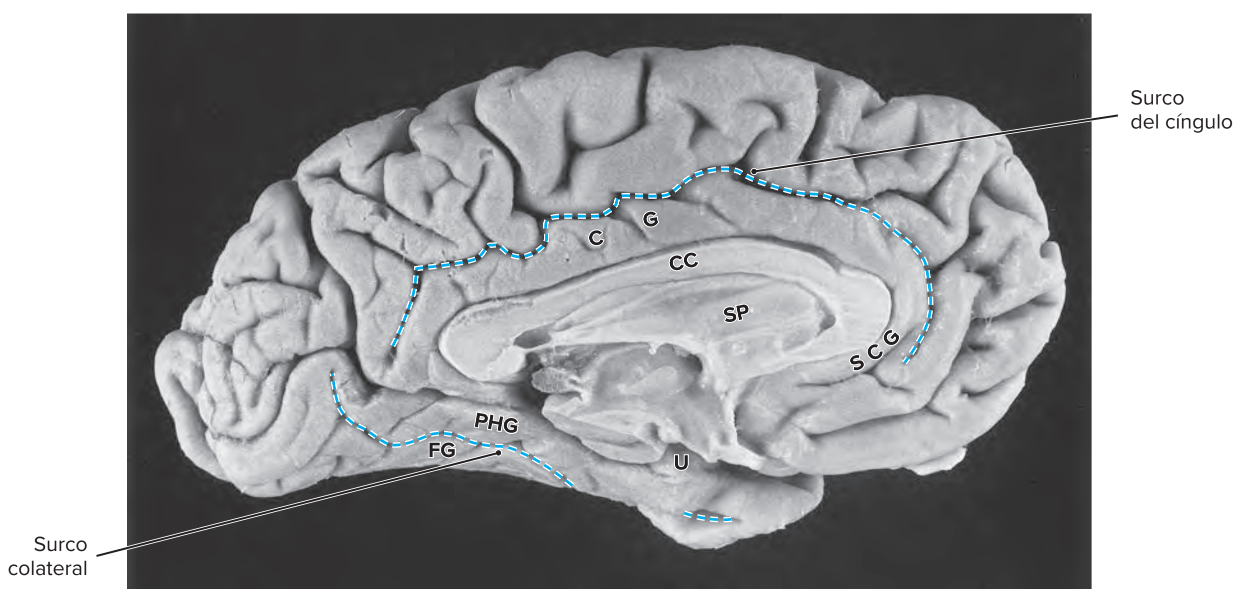


Figura 2-12. Vista media sagital del cerebro que señala los componentes del lóbulo límbico. *CG*, giro del cíngulo; *CC*, cuerpo calloso; SP, *septum pellucidum*; *SCG*, giro subcalloso; *PHG*, giro parahipocámpico; *U*, uncus; *FG*, giro fusiforme. (Tomada de N. Gluhbegovic y T.H. Williams: *The human brain: a photographic guide*. Harper & Row, 1980, cortesía de los autores).

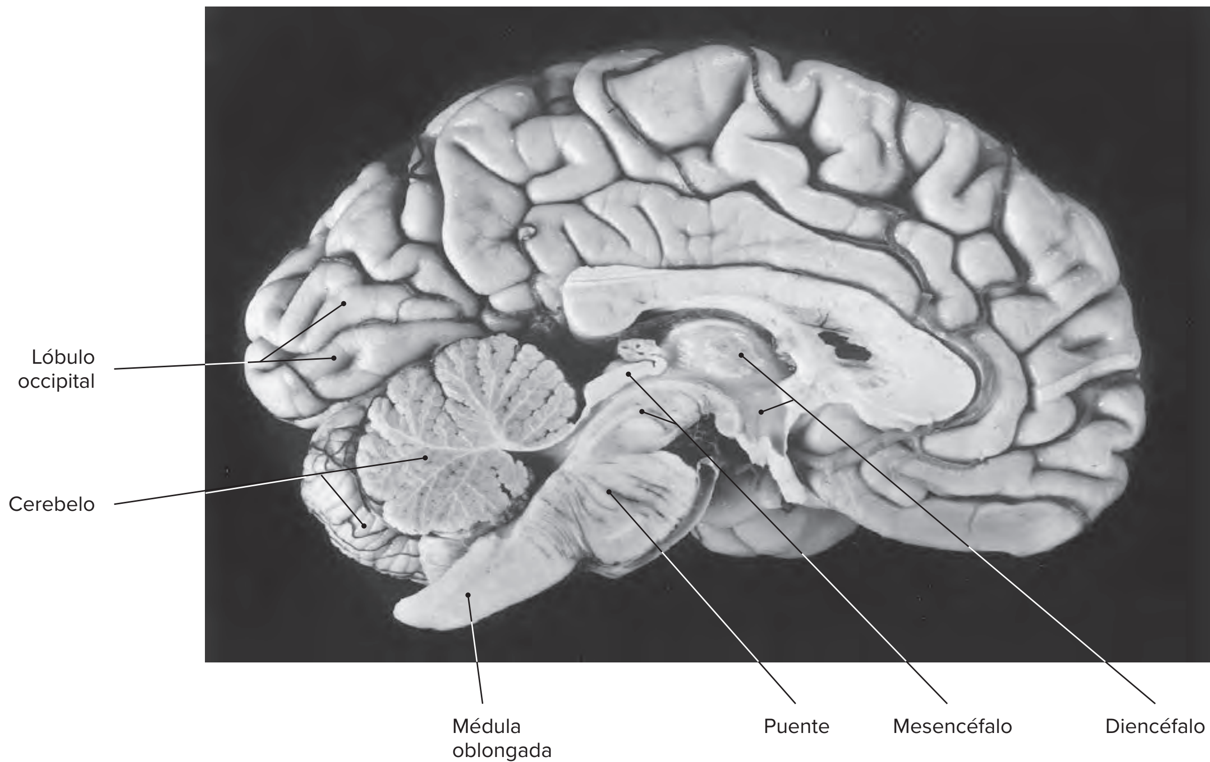


Figura 2-13. Vista media sagital del cerebro que muestra componentes del tallo cerebral. (Tomada de N. Gluhbegovic y T.H. Williams: *The human brain: a photographic guide*. Harper & Row, 1980, cortesía de los autores.)

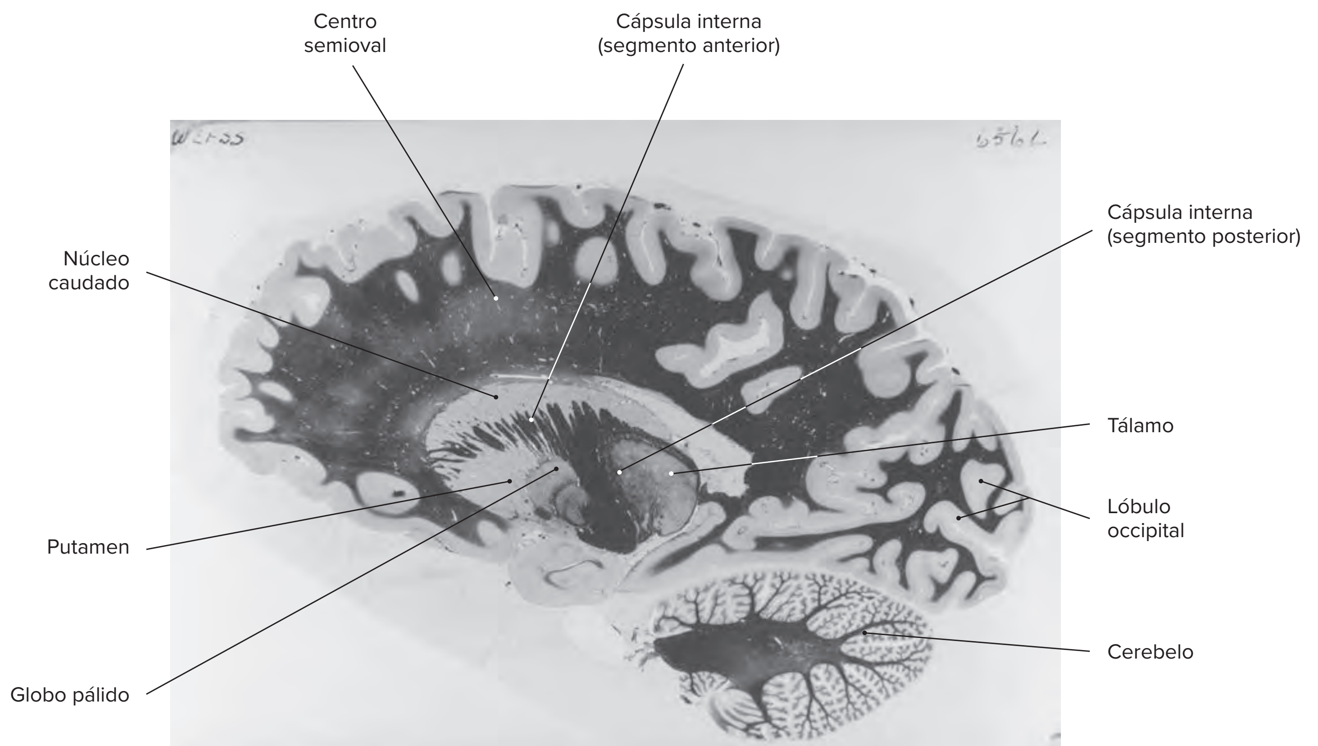


Figura 2-14. Corte parasagital del cerebro que muestra los núcleos basales y la cápsula interna.

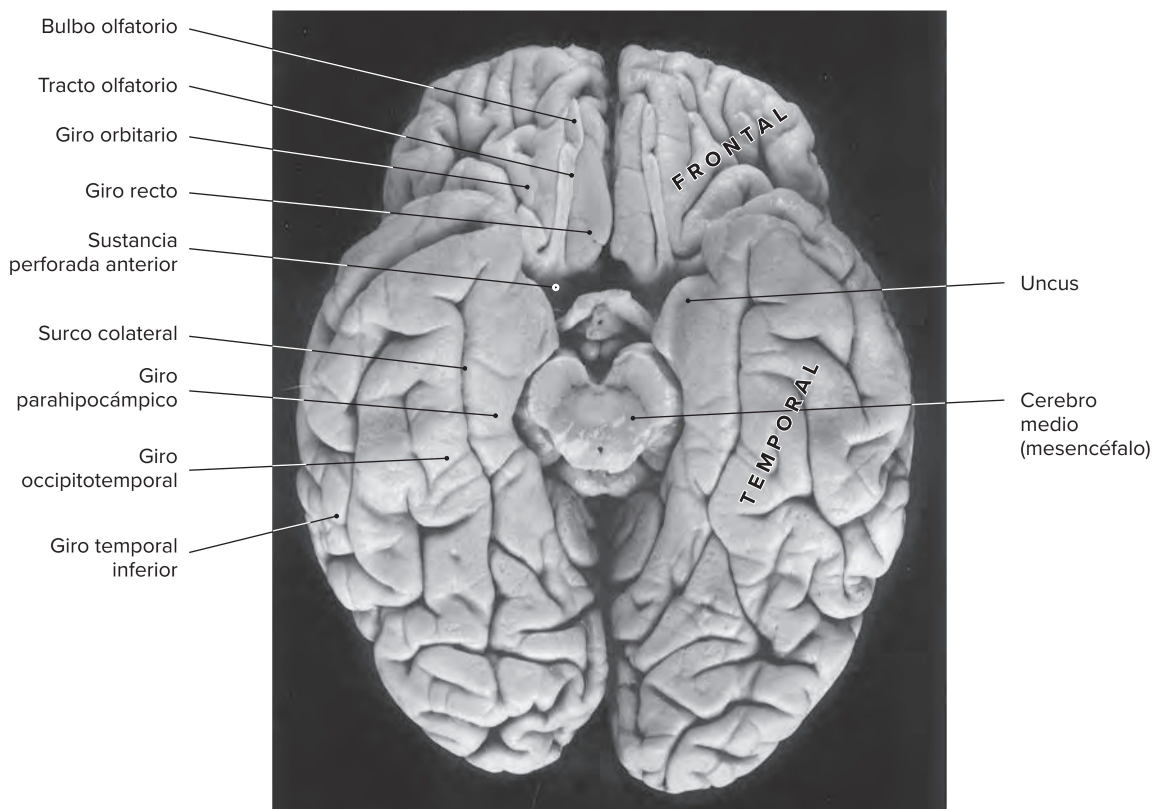


Figura 2-15. Vista ventral del cerebro que delinea los principales surcos y giros. (Tomada de N. Gluhbegovic y T.H. Williams: *The human brain: a photographic guide*. Harper & Row, 1980, cortesía de los autores.)

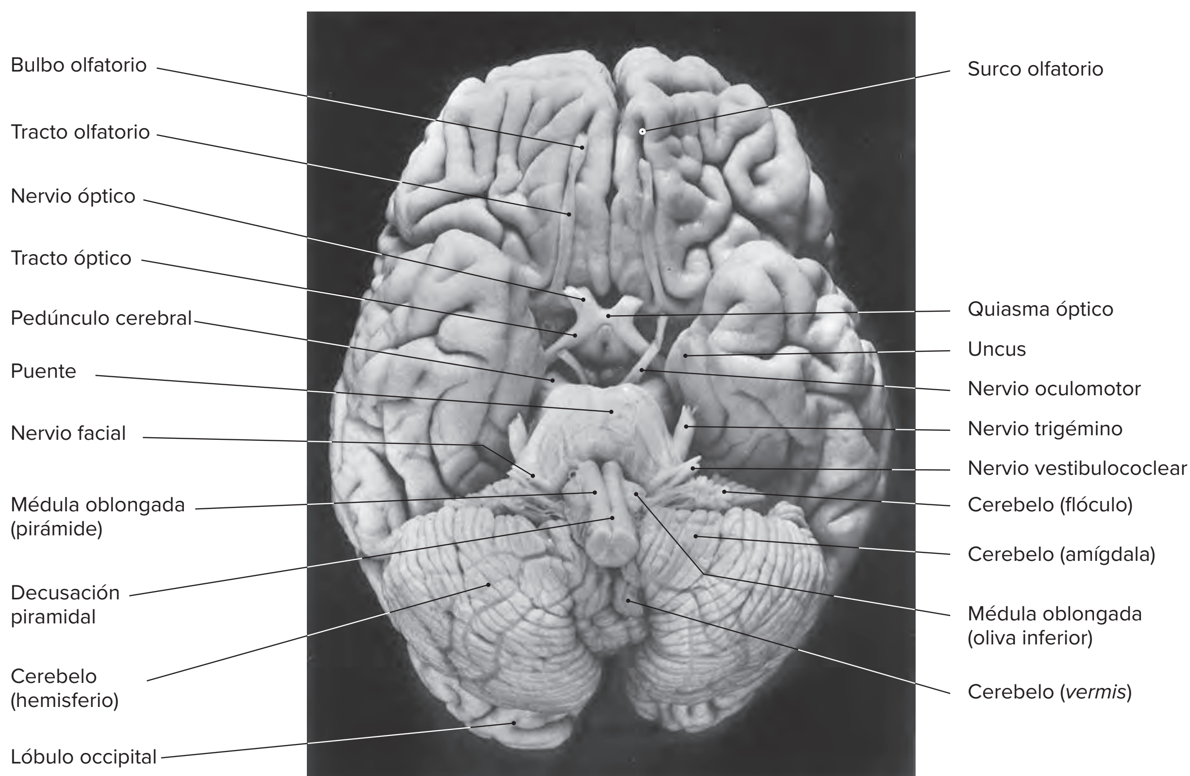


Figura 2-16. Vista ventral del cerebro que muestra los nervios craneales. (Tomada de N. Gluhbegovic y T.H. Williams: *The human brain: a photographic guide*. Harper & Row, 1980, cortesía de los autores.)

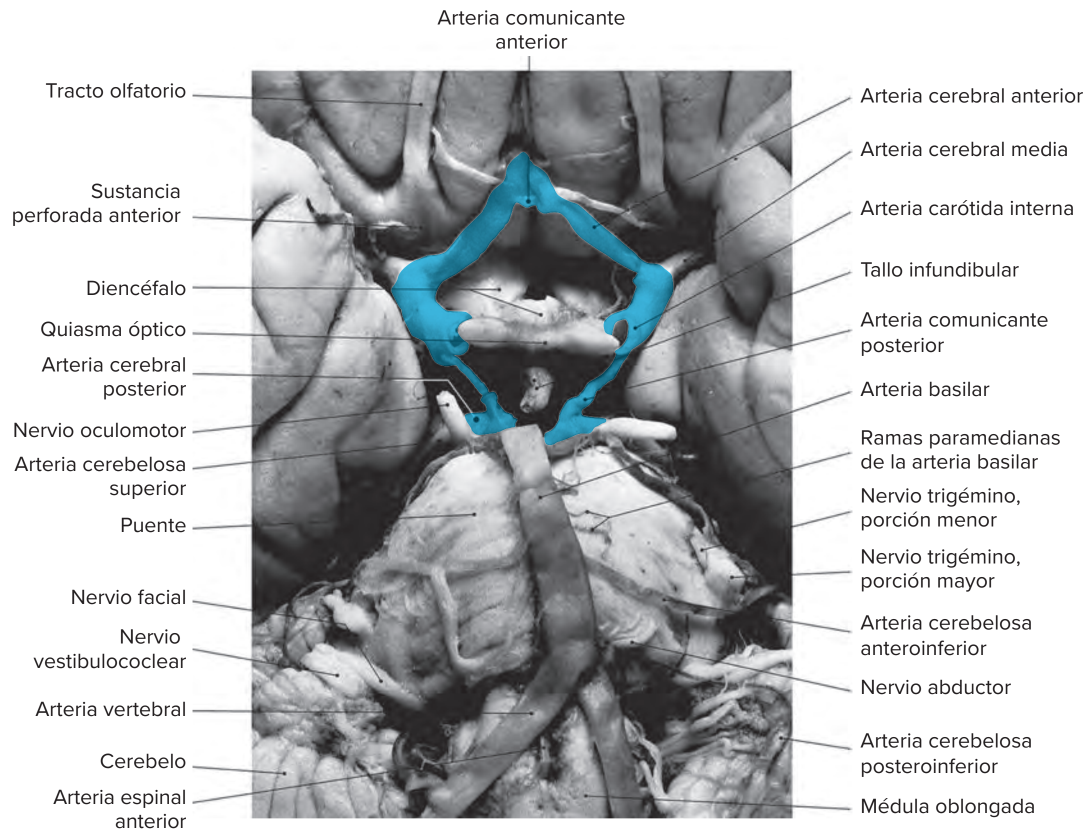


Figura 2-17. Vista ventral del cerebro que muestra los nervios craneales y el círculo arterial cerebral (de Willis).

El tracto olfatorio se ubica en el surco olfatorio en la superficie ventral del lóbulo frontal. Los tumores en esta área pueden incluir el tracto olfatorio y presentarse con pérdida del sentido del olfato. El **quiasma óptico** es ventral respecto del diencéfalo y rostral en relación con el tallo infundibular. Las lesiones en este sitio que invaden el quiasma óptico se presentan con pérdida de la visión en los campos visuales bitemporales (hemianopsia bitemporal). El **nervio oculomotor** sale por la superficie ventral del cerebro entre las arterias cerebral posterior y cerebelosa superior. Los **aneurismas** (dilataciones saculares) de cualquiera de estas arterias que incluyen el nervio oculomotor se presentan con parálisis del nervio oculomotor (caída del párpado, pupila dilatada que no responde a la estimulación luminosa y desviación inferolateral del ojo. El **nervio trigémino** es una estructura grande en la superficie ventrolateral del puente. Por lo regular se reconocen dos componentes del nervio: uno más grande (porción mayor) sensorial y un componente motor pequeño (porción menor). El **nervio abductor** se observa en una posición paramediana en el surco que separa el puente de la médula oblongada. Los nervios **facial** y **vestibulococlear** se identifican en el ángulo entre el cerebelo, el puente y la médula oblongada (ángulo cerebelopontino). Los tumores que surgen en este ángulo (neuromas acústicos) aparecen casi siempre con pérdida de la audición por invasión temprana del nervio vestibulococlear.

El **nervio troclear** es delgado y con frecuencia se pierde durante el proceso de adquisición cerebral desde el cráneo. Los nervios **glosofaríngeo, vago, accesorio** e **hipogloso** se integran con una serie de filamentos delgados alineados a lo largo de la superficie rostrocaudal de la médula oblongada.

Los componentes del círculo arterial cerebral que se reconocen en la superficie ventral del cerebro incluyen las siguientes arterias (fig. 2-17): carótida interna, cerebral anterior, comunicante anterior, comunicante posterior y cerebral posterior. Estas arterias forman un círculo alrededor del diencéfalo. La arteria basilar ocupa un surco (surco basilar) en la superficie ventral del puente. Por lo regular se identifican las ramas de las arterias basilar, cerebelosa superior, cerebelosa interoinferior y paramediana. En la superficie ventral de la médula oblongada se reconocen las dos arterias vertebrales.

Estas dan origen a la arteria espinal anterior, que riega la médula oblongada paramediana y la médula espinal, y la arteria cerebelosa posteroinferior, que tiene una configuración característica en S e irriga la parte dorsolateral de la médula oblongada y la parte inferior del cerebelo.

TOPOGRAFÍA INTERNA DEL CEREBRO

En este capítulo, se presenta la topografía interna del cerebro en algunos cortes coronales y axiales selectivos. En el Atlas se muestran cortes coronales, axiales y sagitales más completos.

Cortes coronales

Se consideran cuatro cortes coronales rostrocaudales representativos.

A. Corte a nivel del segmento anterior de la cápsula interna

A este nivel, el segmento anterior de la cápsula interna separa el núcleo caudado de forma medial respecto del putamen en

la parte lateral (fig. 2-18). El núcleo caudado muestra su abultamiento característico en el ventrículo lateral. Dicho abultamiento se pierde en enfermedades degenerativas del núcleo caudado, como la **corea de Huntington**. El cuerpo calloso se continúa con la sustancia blanca profunda de los hemisferios cerebrales. El *septum pellucidum* es ventral al cuerpo calloso y forma una división entre los dos ventrículos laterales.

B. Corte a nivel de la comisura anterior (Atlas, fig. 4-5)

En esta situación, la comisura anterior sigue ventral en relación con el globo pálido. Dorsal respecto del cuerpo calloso se halla el giro del cíngulo. El núcleo caudal es más pequeño y conserva su relación característica en el ventrículo lateral. El putamen es más grande y lateral al globo pálido; los dos núcleos de ganglios basales están separados del tálamo por el segmento posterior de la cápsula interna. El fórnix se observa en dos sitios: ventral en relación con el cuerpo calloso y ventral respecto del tálamo.

C. Corte a nivel del tracto óptico

A este nivel, los tractos ópticos siguen en la parte ventral del cerebro en su trayecto hacia el núcleo geniculado lateral del tálamo (fig. 2-19). Cada tracto óptico incluye fibras de las retinas ipsilateral y contralateral. El fórnix es dorsal y medial respecto de los tractos ópticos y separa el hipotálamo en regiones lateral y medial. Se observa la comisura anterior abajo del putamen. El tálamo es más grande y se divide con claridad en grupos nucleares medial y lateral por la lámina medular interna.

El tracto mamilotalámico cursa dentro del tálamo desde el **cuerpo mamilar** hasta el grupo nuclear anterior del tálamo. El segmento posterior de la cápsula interna separa el núcleo lenticular (putamen y globo pálido) del tálamo. Se observa también un haz de fibras, el asa lenticular, que discurre desde el globo pálido hasta el tálamo. Lateral en relación con el putamen se halla la cápsula externa, uno de los haces corticales eferentes (corticofugal). Entre las cápsulas externa y extrema se ubica el claustro.

D. Corte a nivel de los cuerpos mamilares (Atlas, fig. 4-9)

A este nivel diencefálico caudal, los cuerpos mamilares ocupan la superficie ventral del cerebro. De los cuerpos mamilares surgen los tractos mamilotalámicos en su curso hacia el núcleo anterior del tálamo. En esa situación, el tálamo es bastante grande y lo separa del putamen y el globo pálido el segmento posterior de la cápsula interna. En un punto medial respecto de la cápsula interna y en relación dorsolateral con el cuerpo mamilar se reconoce el núcleo subtalámico, un componente del diencéfalo que participa en el movimiento. Las lesiones del núcleo subtalámico provocan un trastorno de movimiento involuntario característico, contralateral a la lesión, que se conoce como hemibalismo. A este nivel el núcleo caudado es pequeño. Entre los dos diencéfalos se identifica la cavidad del tercer ventrículo. En un plano profundo dentro de la fisura lateral se halla la ínsula (isla de Reil).

Cortes axiales

A continuación se consideran algunos cortes axiales representativos.

A. Corte a nivel del cuerpo calloso

En este punto, el cuerpo calloso interconecta las dos mitades del cerebro y se continúa con la sustancia blanca de ambos hemisferios. Se observa el núcleo caudado que se abulta hacia el ventrículo lateral. La cápsula interna es lateral al caudado y se continúa con la sustancia blanca de los hemisferios (fig. 2-20).

B. Corte a nivel del tálamo y los ganglios basales

A este nivel se reconocen los lóbulos frontal, temporal y occipital (fig. 2-21). La ínsula (isla de Reil) se ubica en la profundidad de la fisura lateral. Se identifican el cuerno frontal (anterior), el cuerpo y el **atrio** (trígono) del ventrículo lateral. El atrio del ventrículo lateral contiene abundantes plexos coroideos (**glomo**). El *septum pellucidum* separa los dos cuernos frontales. En un plano ventral respecto del *septum* se encuentra el fórnix. Se observa la cabeza del núcleo caudado con una prominencia dirigida hacia el cuerno frontal del ventrículo lateral. En sentido más caudal se ve la cola del caudado, que es mucho más pequeña que la cabeza y recubre el atrio (trígono). Se reconocen los segmentos anterior y posterior de la cápsula interna. El segmento anterior separa los núcleos caudado y putamen, en tanto que

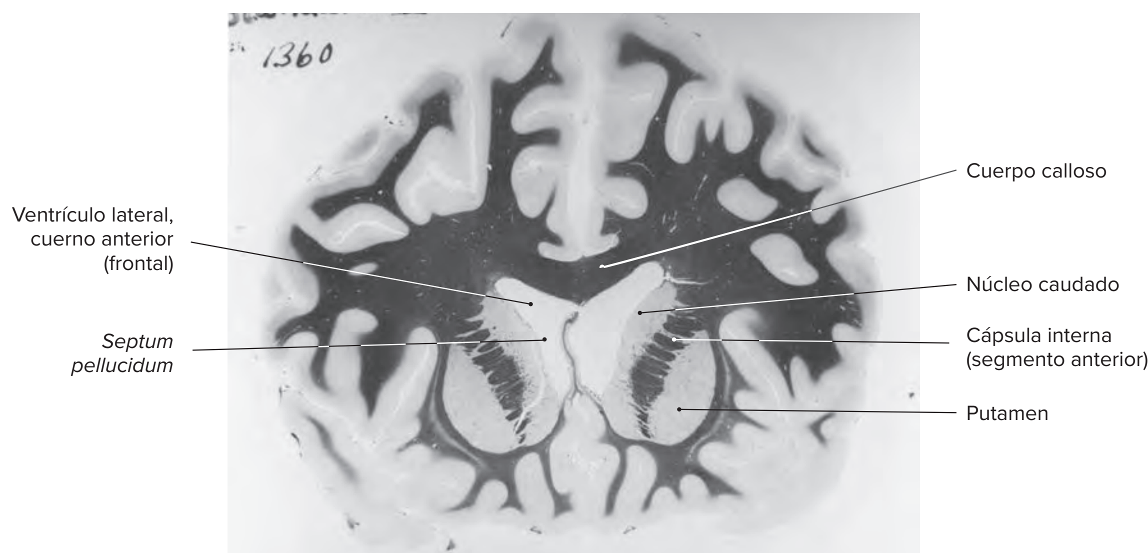


Figura 2-18. Corte coronal del cerebro a nivel del segmento anterior de la cápsula interna.

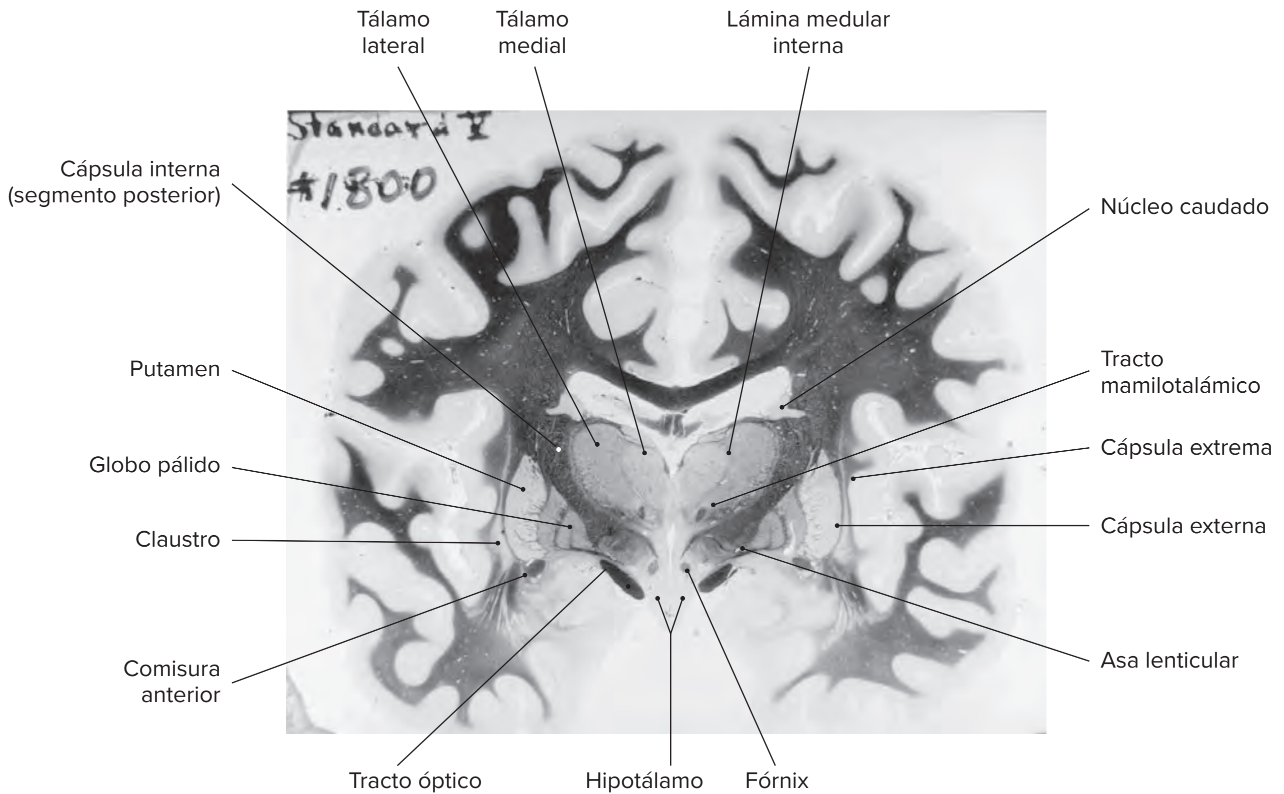


Figura 2-19. Corte coronal del cerebro a nivel del tracto óptico.

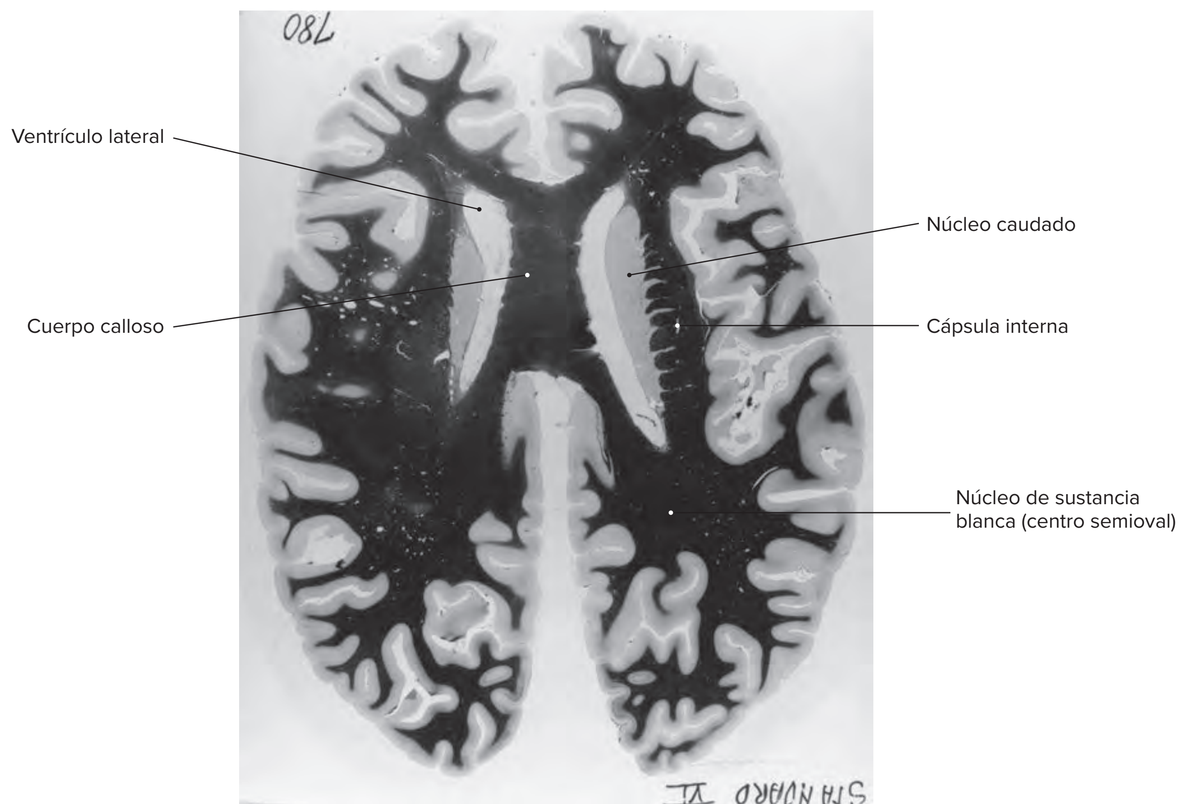


Figura 2-20. Corte axial del cerebro a nivel del cuerpo calloso.

el posterior separa el tálamo y el putamen. También se hallan las partes rostral y caudal (esplenio) del cuerpo calloso.

C. Corte a nivel de la comisura anterior (Atlas, fig. 3-12)

En esta zona se advierte la comisura anterior en un punto rostral en relación con el putamen, el globo pálido y las columnas del fórnix. El segmento posterior de la cápsula interna separa el tálamo del globo pálido. En relación dorsomedial con el tálamo se encuentra la estría medular talámica y se identifica el hipocampo como una involución del giro parahipocámpico hacia el cuerno inferior (temporal) del ventrículo lateral. Se observan unidas al hipocampo la fimbria del fórnix, que contiene axones de neuronas en el hipocampo.

D. Corte a nivel del tallo cerebral (Atlas, fig. 3-17)

En este plano del cerebelo se reconocen el mesencéfalo, los cuerpos mamilares y el quiasma óptico. En el mesencéfalo las raicillas del nervio oculomotor (nervio craneal III) se cruzan. Los pedúnculos cerebrales, que son continuaciones de la cápsula interna, se localizan en la parte ventral del mesencéfalo. La sustancia negra se encuentra a nivel dorsal en relación con el pedúnculo cerebral.

La identificación de las estructuras del cerebro en cortes sagitales, axiales y coronales asumió mayor importancia con la introducción de técnicas de imágenes (RM) como un medio diagnóstico en neurología. En este procedimiento se obtienen imágenes por computadora del cerebro en un ángulo predeterminado para detectar el sitio y la naturaleza de las lesiones cerebrales. Es una técnica especializada que requiere un completo conocimiento de la anatomía del cerebro en cortes. Para los propósitos de esta presentación, solo se describen unas cuantas RM representativas.

En la figura 2-22, se aprecia un corte mediosagital del cerebro y el tallo cerebral que muestra las superficies mediales de los lóbulos frontal, parietal y occipital; el rostro, la rodilla, el cuerpo y el esplenio del cuerpo calloso; los ventrículos lateral y cuarto, el tálamo, el mesencéfalo, el puente, la médula oblongada y el cerebelo. También en este corte se identifican las arterias vertebral, basilar y cerebral anterior; la vena cerebral interna, las venas basales y la vena cerebral magna; algunas de las cisternas de líquido cerebroespinal (cisterna magna y cisternas medular, supraselar y cuadrigeminal) y las granulaciones aracnoideas.

En la figura 2-23 se muestra un corte axial a través del tálamo que muestra los lóbulos frontal, parietal y occipital. El tercer ventrículo se encuentra en la línea media y separa los dos tálamos. Dentro del tálamo se reconoce el tracto mamilotalámico en un corte transversal. El núcleo caudado forma la pared lateral del cuerno anterior del ventrículo lateral. El segmento anterior de la cápsula interna separa el núcleo caudado y el putamen. El segmento posterior de la cápsula interna separa el putamen y el tálamo. De modo que la rodilla de la cápsula interna se halla entre los segmentos anterior y posterior. La radiación óptica es lateral al atrio (trígono) del ventrículo lateral. Las columnas del fórnix se reconocen arriba del tercer ventrículo. En la fisura interhemisférica se encuentran de forma rostral ramas pericallosas de la arteria cerebral anterior y en un punto caudal se observan venas cerebrales internas y los senos recto y sagital superior.

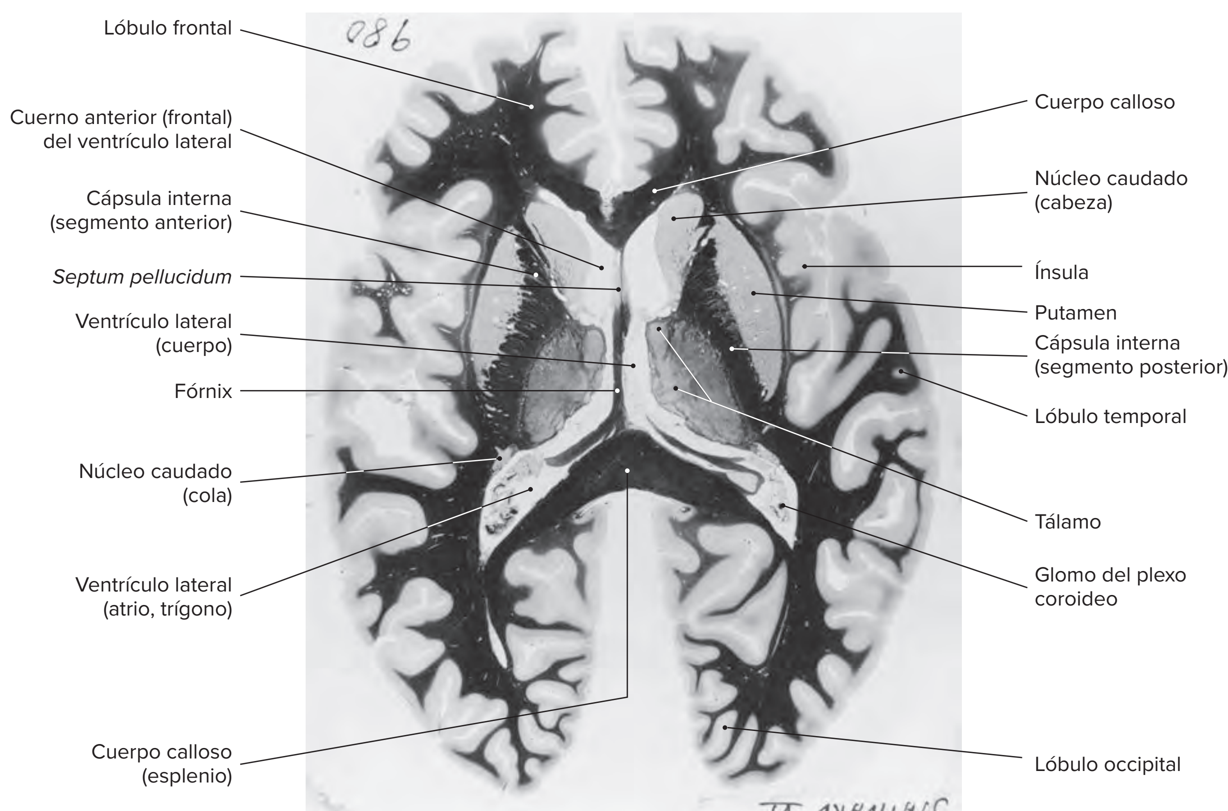


Figura 2-21. Corte axial del cerebro a nivel de los núcleos basales y el tálamo.

Cuerpo calloso (cuerpo)
Lóbulo frontal
Vena cerebral interna
Granulaciones aracnoideas
Lóbulo parietal
Tálamo
Ventrículo lateral
Cuerpo calloso (rodilla)
Cuerpo calloso (rostro)
Arteria cerebral anterior
Cisterna supraselar
Arteria basilar
Cuerpo calloso (esplenio)
Cisterna cuadrigeminal
Vena cerebral magna (de Galeno)
Lóbulo occipital
Vena basal
Mesencéfalo
Cuarto ventrículo
Médula oblongada
Cisterna magna
Puente
Cisterna medular
Arteria vertebral

Figura 2-22. Imagen de resonancia magnética (RM) T2 ponderada del cerebro en un corte medio sagital. En esta secuencia T2, los espacios de líquido cerebroespinal aparecen de color blanco, en tanto que el tejido cerebral se observa en tonos grises.

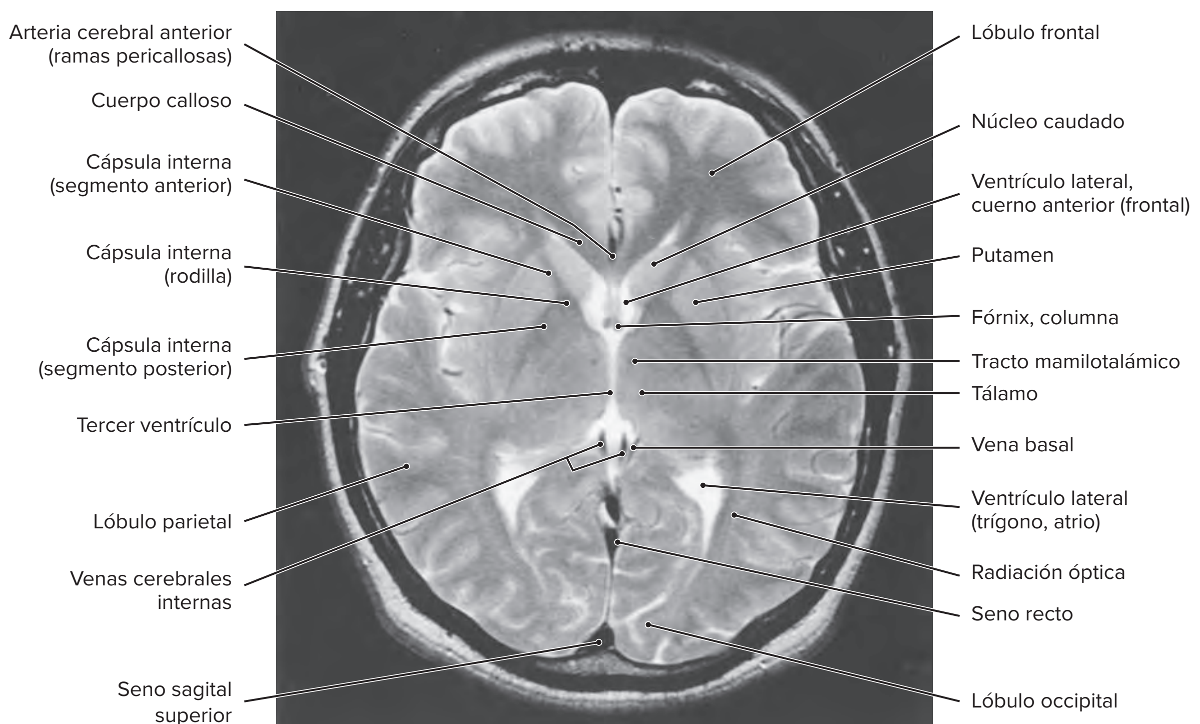


Figura 2-23. Imagen de resonancia magnética (RM) axial T2 ponderada a través del tálamo.

La tercera imagen (*véase* Atlas fig. 9-7) es un corte coronal a través del tálamo y el tercer ventrículo. Los dos hemisferios están interconectados por el cuerpo del cuerpo calloso. En un punto dorsal respecto de este último se hallan las ramas pericallosas de la arteria cerebral anterior. El tercer ventrículo separa los dos tálamos. Como el dorsal al tercer ventrículo se identifican las venas cerebrales internas. El cuerpo del núcleo caudado está en la pared lateral del cuerpo del ventrículo lateral. La ínsula se sitúa en la profundidad de las fisuras laterales (de Silvio). Dentro de la fisura lateral pueden observarse las ramas de la arteria cerebral media. Los cuernos inferiores (temporales) del ventrículo lateral poseen una posición dorsal en relación con el lóbulo temporal.

En el Atlas, se incluye un grupo completo de RM en cortes sagitales, axiales y coronales.

TERMINOLOGÍA

Afasia (griego *a*, "negativo"; *phasis*, "habla"). Defecto de la comunicación del lenguaje, pérdida del habla. El conocimiento moderno de este trastorno data desde su descripción original de Bouillard en 1825. En 1861, Broca relacionó este padecimiento con lesiones del giro frontal inferior en el lado izquierdo del cerebro y lo denominó afemia. Armand Trousseau introdujo en 1864, el término *afasia.*

Amígdala (latín *tonsilla*, término general para una masa redondeada pequeña). Las amígdalas cerebelosas son masas redondeadas en el lóbulo posterior del cerebelo. El desplazamiento de las amígdalas cerebelosas hacia abajo, en dirección del agujero magno, origina la compresión de la médula oblongada y pone en peligro la vida.

Aneurisma (griego *aneurysma*, "ensanchamiento"). Saco formado por la dilatación de la pared de una arteria, una vena o el corazón como resultado de un debilitamiento de la pared. Galeno conocía el padecimiento.

Área de Broca. Región motora del lenguaje en el giro frontal inferior del hemisferio izquierdo. En 1861, la denominó así Pierre–Paul Broca, antropólogo, anatomista y cirujano francés quien relacionó las lesiones de esta zona con una alteración de la función del habla (afasia).

Área de Wernicke. Parte posterior del giro temporal superior relacionada con la comprensión del lenguaje hablado. Las lesiones en esta área se acompañan de afasia receptiva. En 1874, Karl Wernicke, neuropsiquiatra alemán describió dicha área y en su honor lleva su nombre.

Áreas de Brodmann. Entre 1903 y 1908, Krobinian Brodmann, médico alemán, definió 52 áreas corticales basadas en la citoconfiguración (organización celular).

Atrio (griego *atrion*, "corte" o "sala"). Se consideraba un área grande en el centro de una casa romana. El término se utiliza en la nomenclatura anatómica para referirse a una cámara que permite la entrada a otra estructura. El atrio del ventrículo lateral hace posible la entrada a los cuernos occipital y temporal de ese ventrículo.

Corea de Huntington. Enfermedad degenerativa del cerebro por repeticiones anormales de codones de tripletos en el cromosoma 4p16.3 que se hereda con un patrón autosómico dominante. El cuadro clínico se caracteriza por movimientos anormales (corea griega, "danza") y déficit neuropsicológicos. Se conoce así en honor de George Sumner Huntington quien describió en 1872, dicha enfermedad; fue médico general estadounidense.

Cuerpos mamilares (latín, diminutivo de *mamma*, "mama pequeña, pezón"). Dos pequeñas tumefacciones redondas en la superficie ventral del hipotálamo posterior.

Cuneiforme (latín, *cuneus*, "cuña"; *forma*, "forma"). El giro cuneiforme es un lóbulo en forma de cuña situado en la superficie medial del lóbulo occipital entre los surcos parietooccipital y calcarino.

Duramadre (latín *durus*, "duro"; *mater*, "madre"). Es el recubrimiento meníngeo duro más externo del cerebro. El concepto se tomó del árabe *umm al-dimagh* ("madre del cerebro"). Los árabes, al pensar que las meninges eran la madre de todas las membranas, denominaron a la capa meníngea más externa madre gruesa y a la más interna madre delgada. En 1127, Esteban de Antioquía trasladó estos términos al latín como *duramadre* y *piamadre.* Esteban, un monje, eligió *pia (pious)* en lugar de *tenu* para traducir el término *madre delgada.* Los árabes no conocían la membrana aracnoides (capa meníngea media).

Enfermedad de Alzheimer. Afección degenerativa del cerebro (antes conocida como demencia senil) que se caracteriza por la pérdida de la memoria, atrofia cortical, placas seniles y marañas neurofibrilares. En 1907, Alois Alzheimer, neurosiquiatra alemán describió dicha afección.

Esplenio (griego *splenion*, "estructura parecida a una banda, banda o compresa"). Extremo redondeado posterior del cuerpo calloso llamado así porque es el extremo grueso y tumefacto del cuerpo calloso que semeja una compresa. También se conoce así por su semejanza con la hoja arrollada de un helecho joven; *splenium* lo utilizaron los romanos para referirse a un tipo de helecho.

Fisura de Silvio (fisura lateral). Fisura prominente en la superficie lateral del hemisferio cerebral entre los lóbulos frontal y parietal arriba y el lóbulo temporal abajo. En 1641, Francis de la Boe Sylvius, anatomista francés describió dicha fisura.

Flóculo (latín *flocculus*, "fleco", "maraña pequeña de lana"). Lóbulo del cerebelo que forma con el nódulo el arquicerebelo, que participa en la conservación de la postura. *Flocculus* era una palabra latina vulgar para referirse al vello púbico. El uso para denominar una estructura del cerebro representa la práctica antigua de nombrar partes del cerebro por comparación con otras partes del cuerpo.

Fórnix (latín, "arco"). Vía parecida a un arco, abajo del cuerpo calloso, que conecta sobre todo la formación hipocámpica y el cuerpo mamilar. Galeno lo observó y Vesalio lo describió. Pero Thomas Willis lo llamó fórnix cerebral.

Giro de Heschl. Giro temporal transverso, sitio de la corteza auditiva primaria. En 1855, Richard Heschl, anatomista austriaco, describió dicho giro.

Giro fusiforme (griego *gyros*, "círculo"; latín *fusus*, "huso"; *forma*, "forma"). El giro fusiforme del lóbulo temporal tiene forma de huso, al adelgazarse de la parte media hacia cada extremo. También se conoce como giro occipitotemporal.

Giro lingual (latín, *lingua*, "lengua"). Giro en el lóbulo occipital en la superficie medial del hemisferio que forma el labio inferior del surco calcarino.

Giro opercular (latín *operculum*, "párpado" o "cubrir"). El giro opercular del lóbulo frontal inferior forma un párpado o cubierta sobre la fisura lateral (de Silvio).

Giro orbitario. Se localiza en la superficie inferior del lóbulo frontal en relación lateral con el surco olfatorio.

Giro recto (griego *gyros*, "círculo"; latín *rectus*, "recto"). El giro recto se halla a lo largo del margen ventromedial del lóbulo frontal en relación medial con el surco olfatorio.

Globo pálido (latín *globus*, "esfera" o "pelota"; *pallidus*, "pálido"). Parte medial del núcleo lentiforme de los núcleos basales.

Glomo (latín, *glomus*, "esfera"). El glomo del plexo coroideo es un crecimiento del plexo coroideo parecido a una pelota en el atrio (trígono) del ventrículo lateral.

Hemianopía (griego *hemi*, "mitad"; *an*, "negativo"; *ops*, "ojos"). Ceguera en una mitad del campo visual. El término lo introdujo Monoyer. Hirschberg sustituyó el término por *hemianopsia.*

Homúnculo (latín, *homunculus*, "hombre pequeño"). Representación cortical de partes del cuerpo en las cortezas motora y sensorial.

Hoz del cerebelo y el cerebro (latín *falx*, "hoz"). Estructura de aspecto falciforme. Las hoces cerebelosa y cerebral, que son pliegues durales que separan los hemisferios cerebeloso y cerebral, respectivamente, tienen en efecto esa forma.

Isla de Reil. Ínsula de la corteza cerebral. La observó Johann Christian Reil, fisiólogo, anatomista y psiquiatra danés, en 1796 y la describió en 1809.

Lóbulo límbico (latín, *limbus*, "borde"). El lóbulo límbico se conforma con estructuras de la superficie medial del hemisferio cerebral próximas al cuerpo calloso y el tallo cerebral rostral.

Nervio abductor (latín, *abductor*, "separar"). Sexto nervio craneal que descubrió Eustaquio en 1564; se denomina así porque inerva al músculo recto lateral del ojo, que dirige a este hacia la parte lateral y lo aleja de la línea media.

Nervio accesorio. Undécimo nervio craneal (nervio accesorio de Willis) que describió Thomas Willis en 1664. Se eligió el nombre de accesorio porque este nervio recibe una raíz adicional de la parte superior de la médula espinal (raíces raquídeas C-2 a C-3).

Nervio facial. Séptimo nervio craneal. Willis lo dividió en la porción dura (facial) y la blanda (auditiva). Soemmering dividió ambas y los nombró: nervios craneales séptimo y octavo.

Nervio glosofaríngeo (griego *glossa*, "lengua"; *pharynx*, "garganta"). Noveno nervio craneal. Galeno lo combinó con el sexto nervio . En 1561, Falopio lo diferenció como un nervio separado. Thomas Willis lo incluyó como parte del octavo nervio y Soemmering lo incluyó en una relación como el noveno nervio craneal.

Nervio hipogloso (griego *hypo*, "abajo"; *glossa*, "lengua"). Duodécimo nervio craneal que denominó Winslow. Willis lo incluyó en el noveno nervio craneal. Soemmering fue quien lo consideró el duodécimo nervio.

Nervio oculomotor (latín *oculus*, "ojo"; *motor*, "movimiento"). Tercer nervio craneal; afecta los movimientos del ojo.

Nervio trigémino (latín *tres*, "tres"; *geminus*, "gemelo"). Quinto nervio craneal, que describió Falopio. Se llama así porque tiene tres divisiones: oftálmica, maxilar y mandibular.

Nervio troclear (latín *trochlearis*, "que semeja una polea"). El cuarto nervio craneal inerva al músculo oblicuo superior del ojo, cuyo tendón se angula a través de un cabestrillo ligamentoso en forma parecida a una polea. Achillini y Vesalius incluyeron este nervio con el tercer par de nervios craneales. Falopio lo describió como una raíz separada y William Molins, cirujano inglés, lo denominó nervio troclear en 1670.

Núcleos habenulares (latín, *habena*, "brida o correa"). Los núcleos habenulares en el diencéfalo caudal cerca de la glándula pineal constituyen parte del epitálamo. El nombre derivó del hecho de que los primeros anatomistas consideraban la glándula pineal como la morada del alma y la relacionaban con un conductor que dirigía las operaciones de la mente a través de habénulas o riendas.

Piamadre (latín *pia*, "tierna, blanda"; *mater*, "madre"). La capa meníngea más interna que cubre el encéfalo y la médula espinal. Para un comentario más amplio del término *véase* duramadre.

Putamen (latín *putamen*, "concha", corte o raspadura, lo que se desprende al podar o recortar). La parte externa del núcleo lentiforme de los núcleos basales.

Quiasma óptico (griego *optikos*, "de o para la vista"; *quiasma*, "cruz" de la letra ji, x). Sitio de la decusación parcial (cruzamiento) de los nervios ópticos. En el siglo I d. C. Rufo de Efeso lo describió por primera vez. Durante muchos años se pensó que el quiasma tenía a su cargo los movimientos coordinados de los ojos.

***Septum pellucidum* (latín *septum*, "pared divisoria, división"; *pellucidus*, "transparente").** Membrana delgada entre el cuerpo calloso y el fórnix que separa los cuernos anteriores del ventrículo lateral. Galeno lo describió.

Surco de Rolando (surco central). Surco que separa los lóbulos frontal y parietal. Luigi Rolando, un anatomista italiano, lo describió en 1825. François Leuret lo denominó así por Rolando, en 1839.

Sustancia aracnoidea (griego *arachnoeides*, "parecido a una telaraña"). Capa meníngea media del encéfalo y la médula espinal que se conoce así por las trabéculas parecidas a una telaraña que se extienden de la aracnoides a la piamadre subyacente. En 1800, Bichat describió la aracnoides.

Tálamo (griego *thalamos*, "cámara interna", la habitación ocupada en una casa por una pareja). Masa de sustancia gris a cada lado del tercer ventrículo. El nombre lo ideó Galeno y lo confirmó Willis en 1664.

Tienda del cerebelo (latín *tentorium*, "tienda" de *tendere*, "estirar, algo estirado"). Pliegue de duramadre estirado sobre el cerebelo como una tienda. El término se adoptó alrededor de fines del siglo XVIII.

Uncus (latín *uncus*, "gancho, estructura en forma de gancho"). El extremo rostral curvado de forma medial del giro parahipocámpico que semeja un gancho y de ahí su nombre.

Vago (latín *vagus*, "errabundo"). Décimo nervio craneal conocido así por su trayecto largo y distribución amplia. Este nervio fue descrito por Marinus alrededor del año 100 d.C. El nombre vago lo ideó Domenico de Marchetti, de Padua.

Vermis (latín *vermis*, "gusano"). El vermis del cerebelo se denomina así por su semejanza con el cuerpo segmentado de un gusano. Galeno fue el primero que lo relacionó con este último.

LECTURAS SUGERIDAS

Bergman RA et al: *Atlas of Human Anatomy in Cross Section.* Baltimore-Munich, Urban & Schwarzenberg, 1991.

Gluhbegovic N, Williams TH: *The Human Brain: A Photographic Guide.* Hagerstown, Harper & Row, 1980.

Haines DE: *Neuroanatomy: An Atlas of Structures, Sections, and Systems.* Baltimore, MD, Urban & Schwarzenberg, 1983.

Jouandet ML, Gazzaniga MS: Cortical field of origin of the anterior commissure of the rhesus monkey. *Exp Neurol* 1979; 66:381–397.

Maudgil DD: Changing interpretations of the human cortical pattern. *Arch Neurol* 1997; 54:769–775.

Naidich TP et al: Anatomic relationships along the low-middle convexity: I. Normal specimens and magnetic resonance imaging. *Neurosurgery* 1995; 36:517–532.

Pryse-Phillips W: *Companion to Clinical Neurology.* Boston, Little, Brown, 1995.

Risse GL et al: The anterior commissure in man: Functional variation in a multisensory system. *Neuropsychologia* 1978; 16:23–31.

Roberts M, Hanaway J: *Atlas of the Human Brain in Sections.* Philadelphia, Lea & Febiger, 1970.

Shipps FC et al: *Atlas of Brain Anatomy for C.T. Scans*, 2nd ed. Springfield, IL, Charles C Thomas, 1977.

Skinner HA: *The Origin of Medical Terms*, 2nd ed. Baltimore, MD, Williams & Wilkins, 1961.

Sistema nervioso periférico

3

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1. *El sistema nervioso periférico se conforma por los nervios craneales y espinales, los ganglios relacionados y los órganos receptores periféricos. De manera funcional, se divide en sensitivo, motor somático, autónomo y entérico.*
2. *Las terminaciones nerviosas sensitivas se especializan en transformar los estímulos sensitivos a potenciales de acción.*
3. *Los ganglios de la raíz dorsal no solo son una vía de paso de los potenciales de acción, sino que modulan la información sensitiva.*
4. *Un dermatoma es un área de la piel inervada por un solo nervio espinal.*
5. *La unidad motora es la relación que hay entre una neurona motora alfa y las fibras musculares que inerva.*
6. *Un miotoma es un grupo de músculos inervados por un solo nervio espinal.*
7. *Los cuerpos neuronales de los nervios motores craneales se encuentran en el tallo encefálico; los cuerpos neuronales de los nervios sensitivos craneales se encuentran en ganglios periféricos; los nervios mixtos tienen cuerpos neuronales tanto en el tallo como en ganglios periféricos.*
8. *Los plexos son combinaciones en forma de malla de las ramas anteriores de los nervios espinales de segmentos medulares continuos.*
9. *El sistema nervioso autónomo coordina las respuestas de adaptación para lograr la homeostasis, además tiene dos ramas principales la simpática y parasimpática con funciones antagónicas.*
10. *El sistema nervioso entérico es una rama del sistema nervioso autónomo que se encarga de regular las funciones del tracto gastrointestinal.*

1 El sistema nervioso periférico (SNP) se compone por una serie de estructuras que se encuentran fuera del encéfalo y la médula espinal, incluye a los nervios craneales y espinales, los ganglios relacionados y los órganos receptores periféricos. Estas estructuras tienen una importancia crítica para el procesamiento de alto orden del sistema nervioso central. Se encargan de efectuar las distintas órdenes motoras somáticas y viscerales. Además, se encargan de recabar toda la información del medio externo (**exteroceptiva**) y del medio interno (**interoceptiva**) que permite coordinar respuestas en busca de la **homeostasis**. Dicha homeostasis depende en gran medida de la división autónoma del SNP, que se divide en las

ramas simpática y parasimpática. Otra división se conoce como sistema nervioso entérico y corresponde a un agregado de millones de neuronas y células gliales que se encargan de coordinar el funcionamiento del sistema digestivo.

RAMA SENSITIVA DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO

Terminaciones especializadas

2 Las estructuras sensitivas distales del SNP son terminaciones nerviosas especializadas que se encargan de transducir distintos tipos de estímulos en potenciales de acción. En el capítulo 1, se describen con detalle las características de estas estructuras.

En la piel se encuentran las terminaciones nerviosas libres (desnudas), discos táctiles de Merkel, corpúsculos de Meissner, corpúsculos de Ruffini, corpúsculos de Krause, órganos terminales del pelo y corpúsculos de Pacini (fig. 3-1). Este conjunto de especializaciones permite percibir el tacto grueso, tacto fino, estiramiento, vibración, temperatura y dolor. El proceso denominado transducción se debe a que los eventos físicos estimulan la actividad eléctrica de las terminales especializadas y con ellas a las neuronas aferentes primarias. Las últimas conducen los potenciales de acción desde la periferia hasta el sistema nervioso central a través de sus axones.

En tejidos profundos también se hallan terminaciones nerviosas libres, además el sistema musculoesquelético posee husos neuromusculares, órganos tendinosos de Golgi y receptores articulares (fig. 3-2). Estas terminaciones se activan al deformarse cuando se contraen o estiran los músculos. Dicho cambio de forma también se produce por la presión ejercida en las superficies articulares al adoptar distintas posiciones. En conjunto, esta información permite conocer la posición del cuerpo en ausencia de estímulos visuales, a dicha función se le conoce como **propiocepción**.

Ganglios de la raíz dorsal y tipos de fibras nerviosas

Las terminaciones especializadas tienen continuidad con los axones de neuronas cuyo cuerpo celular se encuentra en los ganglios de la raíz dorsal y en ganglios craneales. Las neuronas que se encuentran en estos ganglios son de tipo seudounipolar, lo que implica que tienen un axón que se bifurca a corta distancia del cuerpo celular. Una de las proyecciones se dirige hacia la periferia y se une con la terminación especializada, la otra se dirige hacia la médula espinal o al tallo cerebral.

Las características de los axones difieren dependiendo de la terminación especializada en que están acoplados y por tanto del tipo de sensación que transmiten. Una de las clasificaciones más usadas toma en cuenta el grado de mielinización de los axones. Existen axones con una vaina de mielina gruesa que conducen los potenciales de acción a gran velocidad, estas fibras nerviosas se clasifican como A *alfa* y A *beta* y transmiten información propioceptiva y táctil. Por el contrario, axones con bajo grado de mielinización o amielínicos son catalogados como fibras A *delta* y C que se relacionan con la transmisión de la información térmica y dolorosa (fig. 3-3).

3 Se consideraba que los ganglios sensitivos únicamente representaban estructuras donde los cuerpos neuronales residen y realizan su actividad metabólica. Sin

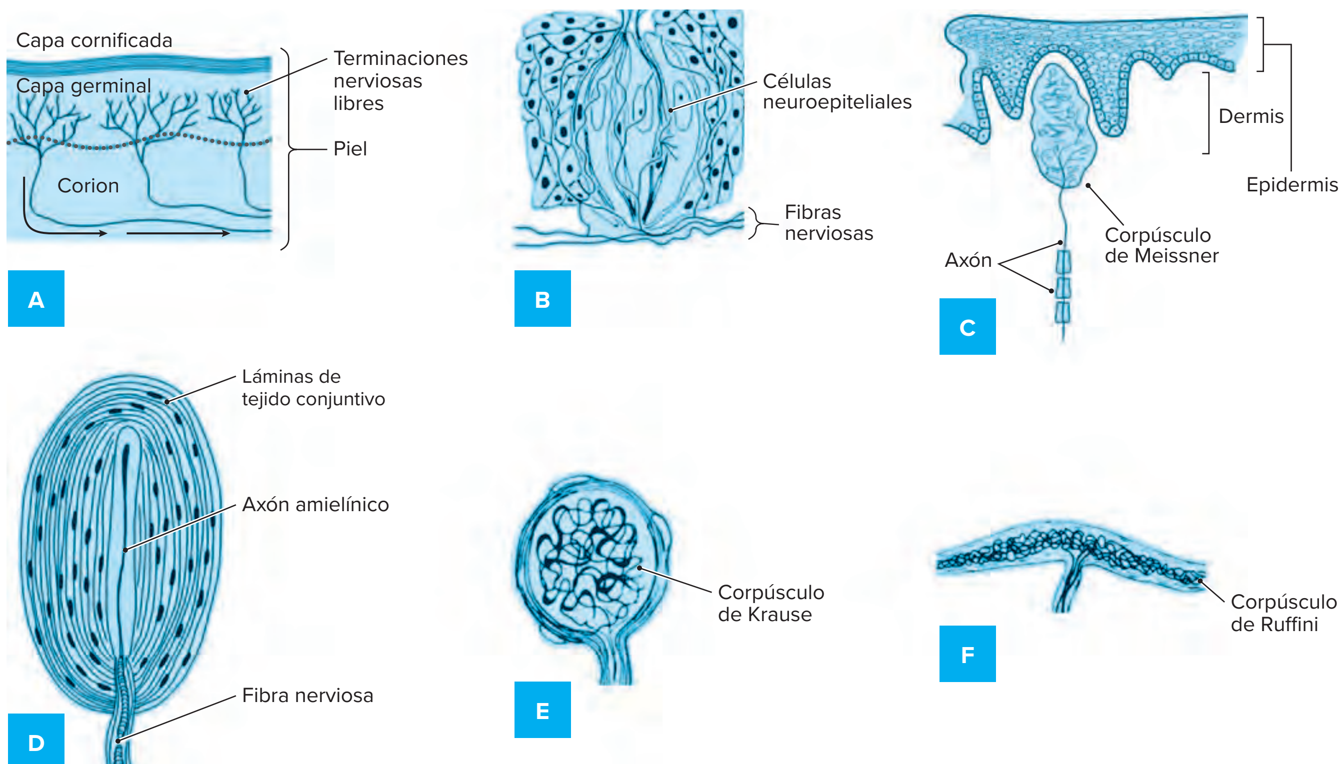


Figura 3-1. Esquema de órganos receptores. (**A**), terminaciones nerviosas libres. (**B**), botón gustativo. (**C**), corpúsculo de Meissner. (**D**), corpúsculo de Pacini. (**E**), corpúsculo de Krause. (**F**), corpúsculo de Ruffini.

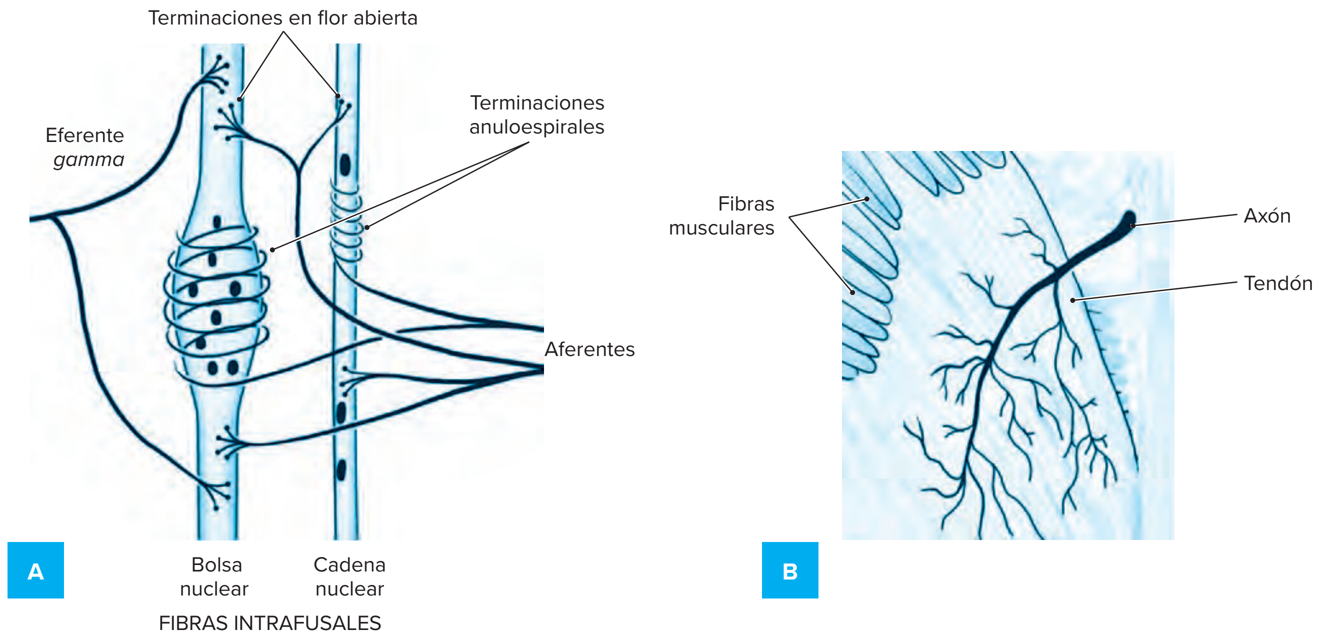


Figura 3-2. Esquema del huso neuromuscular (**A**). Órgano tendinoso de Golgi (**B**).

	A *alfa* Grupo I	A *beta* II	A *delta* III	C IV
Diámetro	13-20	6-12	1-5	0.2-1.5
Velocidad	80-120	35-75	5-30	0.5-2
Receptores sensitivos	Propioceptores Musculoesquelético	Mecanorreceptores	Dolor Temperatura	Dolor Temperatura Prurito

Figura 3-3. Tipos de fibras nerviosas por su grado de mielinización.

embargo, en la actualidad se conoce que un grado importante de modulación de la neurotransmisión sensitiva se lleva a cabo en este nivel, de modo que los ganglios sensitivos periféricos se consideran los primeros sitios de integración sensorial y son prioritarios en la modulación del dolor. Los ganglios sensitivos espinales se encuentran en la raíz dorsal localizada en el foramen intervertebral y pueden observarse como prolongaciones de las astas dorsales. Mientras que los ganglios sensitivos de la cabeza se localizan en estructuras que se comentan en el apartado de nervios craneales.

Los distintos procedimientos intervencionistas se enfocan en alterar la actividad de los ganglios sensitivos. En la actualidad, se realiza ablación por radiofrecuencia, estimulación eléctrica o **ganglionectomía**.

Raíces dorsales

Las ramas centrales de los axones de las neuronas aferentes primarias llegan a la médula espinal y al tallo cerebral. Los axones centrales terminan con un patrón diferente en las astas dorsales de la médula espinal dependiendo del tipo de fibra y, por tanto, de la sensación trasmitida. Las fibras A *alfa* y A *beta* entran en la médula espinal y se dividen en múltiples ramas. La principal de estas divisiones sigue de manera ascendente por el sistema de las columnas dorsales hasta la médula oblongada, en donde decusa hacia el lado contralateral, formando posteriormente el lemnisco medial. Las ramas secundarias penetran las astas dorsales donde forman sinapsis con interneuronas o neuronas motoras estableciendo un complejo circuito local, en

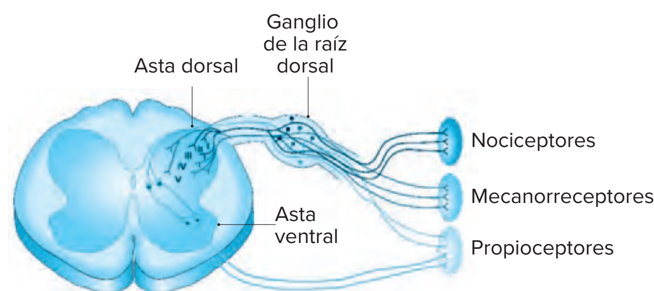


Figura 3-4. Patrón de terminación de los distintos tipos de fibras en las astas dorsales de la médula espinal.

especial relevante para los arcos reflejos. Por el contrario, la mayoría de las fibras A *delta* y C terminan en las astas dorsales ipsilaterales al sitio de ingreso a la médula espinal (fig. 3-4). Las neuronas postsinápticas tienen axones que decusan al sitio contralateral y ascienden por el sistema anterolateral de la médula espinal.

Dermatomas

4 Son áreas de la piel inervadas por un solo nervio espinal. Los dermatomas siguen una distribución perpendicular al eje mayor del cuerpo en el cuello, tórax y abdomen. En las extremidades los dermatomas siguen un patrón complejo, que se explica por la posición bípeda del ser humano.

La exploración neurológica general incluye el abordaje de la función sensitiva del sistema nervioso. La evaluación sensitiva consiste en aplicar distintos estímulos táctiles en diferentes partes del cuerpo del paciente. Los estímulos aplicados deben abarcar el tacto suave, vibración, dolor y temperatura. Se solicita al paciente cerrar los ojos y responder sí percibe o no percibe los estímulos y cuáles son las características de estos. Dichas maniobras se hacen al estudiar variadas enfermedades y resultan significativas en caso de sospecha de una lesión medular. En la parte clínica es relevante conocer la altura de algunos dermatomas específicos. La detección de una alteración sensitiva en un nivel ayudará al clínico a sospechar el nivel de afección. Los dermatomas de mayor relevancia y el sitio que representan se muestran en la figura 3-5.

RAMA MOTORA DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO

Por la naturaleza eferente de la porción motora del SNP en este apartado, se describen las estructuras que lo conforman en orden de proximal a distal.

Raíces ventrales

Las neuronas de las astas ventrales de la médula espinal poseen axones motores que salen de la médula espinal por las raíces ventrales y siguen una trayectoria anterior y lateral hasta encontrarse con los axones sensitivos y formar los nervios espinales. Las neuronas motoras son también conocidas como motoneuronas y existen dos tipos: las motoneuronas *alfa* que median la contracción de fibras musculares **extrafusales** y las motoneuronas *gamma* que inervan a las fibras **intrafusales**. La actividad de las primeras permite el acortamiento muscular con desplazamiento mientras

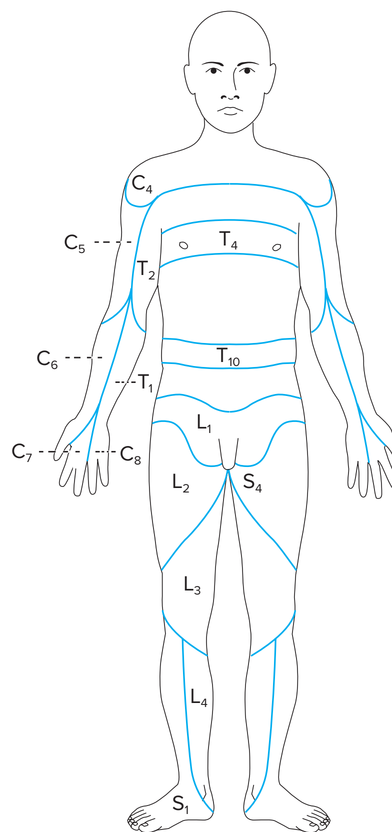


Figura 3-5. Mapa de dermatomas que muestra referencias anatómicas del cuerpo y segmentos correspondientes de la médula espinal.

que las segundas participan en el control del movimiento al regular el estiramiento de los husos neuromusculares. Las fibras de tipo A *alfa* son las más rápidas del organismo, tienen un grado de mielinización alto, mientras que las A *gamma* son más delgadas y su velocidad de conducción disminuye de manera notoria.

Los nervios espinales poseen una combinación de axones sensitivos y motores que son distribuidos por el cuerpo, en la periferia algunos nervios son motores, otros sensitivos o mixtos. Esto contrasta con los nervios craneales, los cuales desde su origen son nervios puramente sensitivos, puramente motores o mixtos.

Unidades motoras y fibras nerviosas

5 Al aproximarse al tejido muscular las fibras nerviosas motoras se separan y distribuyen en el músculo respectivo. Cada neurona motora inerva a un conjunto de fibras musculares específicas de un solo músculo y dependiendo del tipo de fibra inervada las neuronas motoras se clasifican como *alfa* o *gamma*. A la relación entre una neurona motora *alfa* y las fibras musculares que inerva se le conoce como unidad motora (fig. 3-6). Dependiendo de la precisión que requiere la contracción de un músculo, se encuentra una proporción diferente del número de fibras musculares inervadas por una neurona particular. La relación puede ser muy variable, p. ej., en el gastrocnemio, cada neurona motora inerva alrededor de 2000 fibras musculares mientras que en un músculo extrínseco del globo ocular la relación es de una neurona para cada tres fibras musculares.

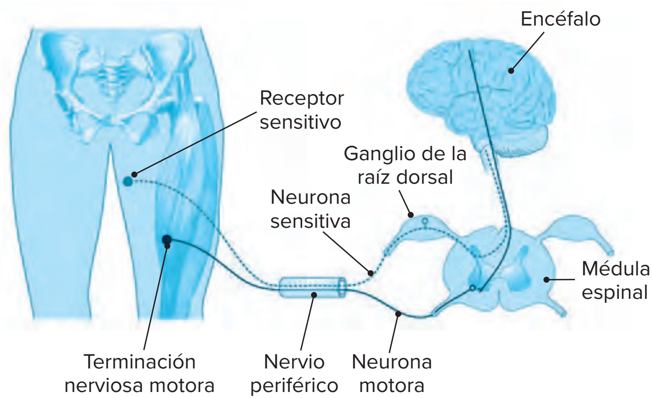


Figura 3-6. Esquema de la unidad motora que muestra la relación entre una neurona motora *alfa* y el músculo inervado. Se representa también la vía sensitiva.

Unión neuromuscular

Representa el sitio de enlace entre la terminación axónica de la neurona motora y la fibra muscular inervada. En este sitio, la neurona libera el neurotransmisor acetilcolina que se une a receptores colinérgicos nicotínicos presentes en el sarcolema permitiendo la despolarización muscular y la subsecuente contracción (fig. 3-7). La organización ultraestructural de la unión neuromuscular se discutió con mayor detalle en el capítulo 1.

La unión neuromuscular es un sitio de modulación de la contracción muscular que está expuesta a dejar de funcionar de manera adecuada. Por ejemplo, la **miastenia grave** es una enfermedad autoinmune en la cual se producen anticuerpos contra el receptor colinérgico nicotínico de los músculos. Los anticuerpos no permiten que la acetilcolina active a los receptores, además activan vías inmunes que desencadenan la lesión de la fibra muscular. Los pacientes presentan debilidad que empeora con el uso muscular y que afecta a distintos músculos. Por ejemplo, la debilidad de los músculos extrínsecos del globo ocular produce **diplopía** y en los párpados **ptosis** palpebral.

Miotomas

6 Son el análogo de los dermatomas, pero en la función motora. Se definen como el grupo de músculos que son inervados por una sola raíz nerviosa espinal. Por tanto, también siguen un patrón perpendicular al eje mayor del cuerpo. En la clínica, otro gran apartado de la exploración neurológica es el abordaje de la función motora. Para explorarla se solicita al paciente realizar distintos movimientos con y sin resistencia, ejemplos de estos movimientos fácilmente explorables se presentan en la figura 3-8. Así mismo, se exploran algunos reflejos miotáticos (osteotendinosos) de relevancia semiológica. Un reflejo miotático se refiere a la contracción involuntaria generada por un estímulo mecánico; por lo regular, el golpe en un tendón con un martillo de exploración que produce un estiramiento repentino de las fibras intrafusales de un músculo. Es trascendental notar que los reflejos evalúan al mismo tiempo las aferencias sensitivas y las eferencias motoras. Algunos de los reflejos más explorados son el bicipital, tricipital, radial, rotuliano y aquíleo. La exploración neurológica motora en el paciente con daño medular nos permite profundizar sobre la sospecha del posible sitio de lesión, pero es vital minimizar el movimiento del paciente para no producir más daño.

ESTRUCTURA GENERAL DE LOS NERVIOS PERIFÉRICOS

Los nervios periféricos están conformados por conjuntos de axones cuyos cuerpos neuronales se encuentran en el sistema nervioso central o en los ganglios periféricos. La estructura de los nervios tiene gran variación, existen cortos, largos, poco ramificados, muy ramificados, de pequeño y gran calibre. Los axones de los nervios pueden ser amielínicos o pueden estar mielinizados, lo cual determina su velocidad de conducción. La mielinización a nivel periférico depende de las células de Schwann, (*véase* capítulo 1). Dentro de los nervios podemos encontrar axones aferentes de neuronas sensitivas, axones eferentes de neuronas motoras, axones autonómicos o comúnmente la combinación de varios tipos de fibras. Esto caracteriza a los nervios como sensitivos, motores o mixtos.

Distintas capas de tejido conectivo rodean a los axones de los nervios periféricos, lo que les da elasticidad y resistencia. De superficial a profundo comienza el epineurio, que es una vaina fuerte y gruesa que une a múltiples fascículos de axones y está formada por tejido conectivo denso. El perineurio que agrega a múltiples axones en un fascículo, también formado por tejido conectivo denso y fibroblastos. La capa más interna es el endoneurio que rodea cada axón y se forma por tejido conectivo laxo (fig. 3-9).

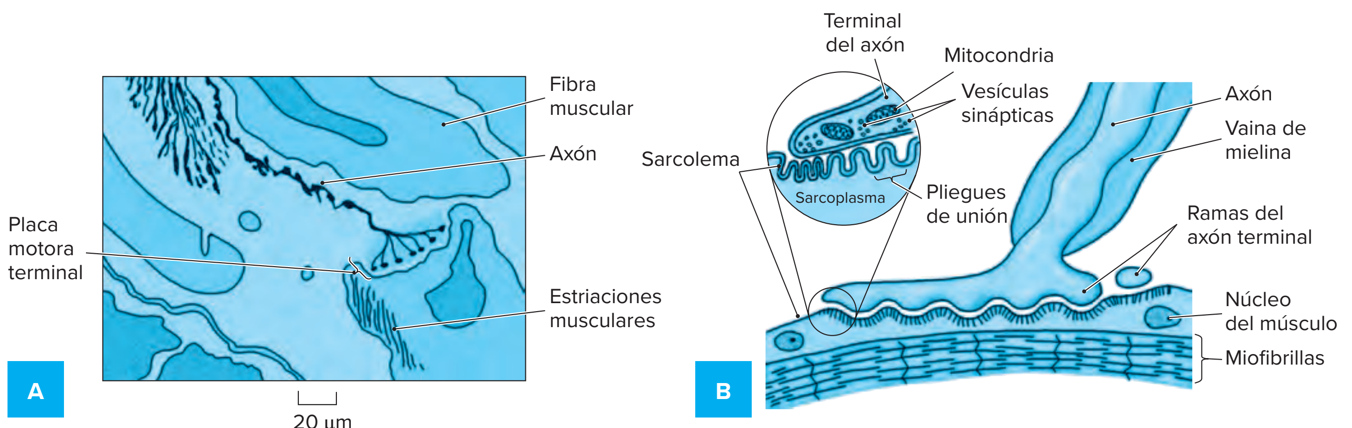


Figura 3-7. Esquema de la unión neuromuscular. (**A**), aspecto en la microscopia de luz. (**B**), aspecto ultraestructural.

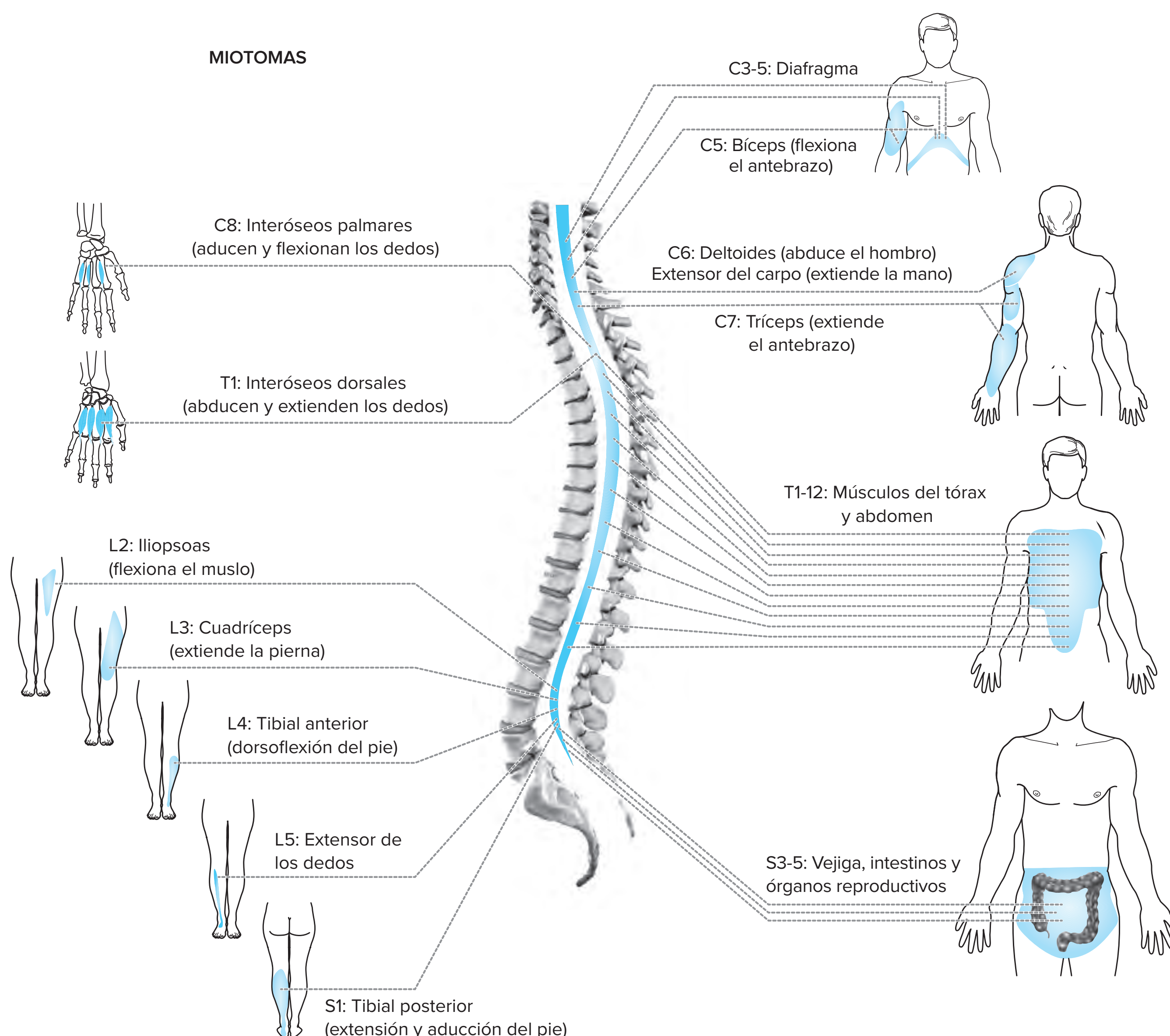


Figura 3-8. Mapa que muestra los miotomas que pueden ser explorados clínicamente y los segmentos correspondientes de la médula espinal.

La lesión de un nervio induce una serie de mecanismos complejos (fig. 3-10) y comentados en profundidad en el capítulo 1. La porción del axón distal al sitio de la lesión se desintegra en un proceso denominado **degeneración walleriana**. Los macrófagos penetran al nervio lesionado en donde fagocitan los detritus procedentes de la degeneración axónica dejando un camino relativamente limpio. Mientras tanto, las células de Schwann mantienen una luz permeable necesaria para un crecimiento ordenado de los axones que se encuentran en regeneración. En caso de existir una luz permeable, los axones continúan su crecimiento hasta llegar a su sitio blanco. A pesar de ser posible la re–inervación, esta puede ser deficiente y suelen persistir síntomas asociados con la lesión nerviosa.

Las lesiones nerviosas pueden tener distinta gravedad, las clasificaciones más usadas para catalogar la extensión transversal de una lesión son los sistemas de Seddon y de Sunderland, el segundo se ilustra en la figura 3-11. En el tipo de lesión I, se lleva a cabo un bloqueo transitorio de la conducción que se acompaña de dolor y entumecimiento que puede durar de minutos a días. Las lesiones de tipo II y III, se manifiestan con dolor, atrofia muscular, pérdida de la función motora y autonómica y la recuperación puede tardar meses. Por el contrario, en los tipos IV y V es común encontrar anestesia, atrofia muscular, pérdida completa de función motora y autonómica, además la recuperación solo es posible con cirugía, la cual no siempre es efectiva.

Las lesiones nerviosas se pueden manifestar en un solo nervio (**mononeuropatía**), en múltiples nervios individuales (**mononeuropatía múltiple**) y en múltiples nervios de manera sincrónica (**polineuropatía**). Existen múltiples causas de daño neuropático de las cuales destacan las enfermedades metabólicas, infecciosas, tóxicas, autoinmunes y hereditarias. En la actualidad, el tipo más común de neuropatía se relaciona con la diabetes mellitus conocida como polineuropatía distal sensitiva.

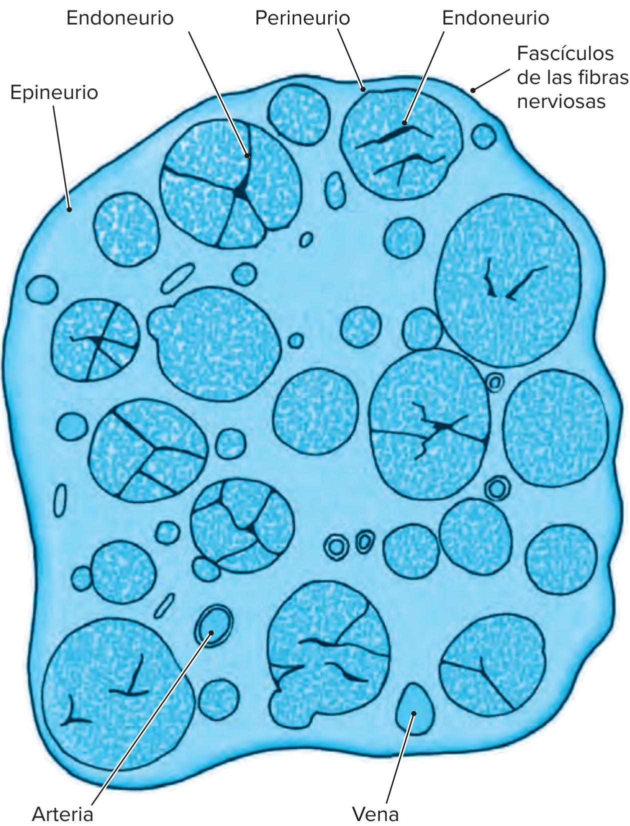


Figura 3-9. Esquema de un corte transversal de un nervio periférico que muestra la formación de tres tabiques de tejido conjuntivo: endoneurio, epineurio y perineurio.

NERVIOS PERIFÉRICOS

Nervios craneales

7 Los núcleos que originan a los nervios craneales y sus trayectos centrales son abordados en los capítulos correspondientes a la médula oblongada (*véanse* capítulos 6 y 7), puente (*véanse* capítulos 8 y 9), mesencéfalo (*véanse* capítulos 10 y 11) y a los sentidos especiales (*véanse* capítulos 24 y 25). En este apartado se aborda la distribución extracraneal de los distintos nervios craneales. Los cuerpos neuronales de los nervios motores, se encuentran en el tallo encefálico, mientras que los cuerpos neuronales de los nervios sensitivos se encuentran en ganglios periféricos ubicados en la cabeza. En consecuencia, los nervios mixtos tienen axones que nacen tanto en el tallo encefálico como en los ganglios periféricos. Todos los nervios craneales, excepto el nervio olfatorio, se encuentran dispuestos en pares, por tanto, se les denomina pares craneales. En la figura 3-12, se resume la trayectoria y función de los nervios craneales.

A. Nervio olfatorio

El nervio craneal I (NC I) o nervio olfatorio es de tipo sensitivo y se encarga de transmitir señales olfativas al cerebro. Las terminaciones periféricas de las neuronas sensitivas primarias, se encuentran en el epitelio olfatorio en la parte superior de la cavidad nasal. Las neuronas olfatorias son de tipo bipolar y sus proyecciones centrales cruzan la lámina cribiforme del hueso etmoides uniéndose para formar el NC I que es el más corto de los pares craneales y solo se extiende desde el epitelio olfatorio hasta el bulbo olfatorio en la fosa anterior del cráneo.

Los traumatismos craneoencefálicos, tumores y enfermedades nasales pueden lesionar al NC I provocando la pérdida del

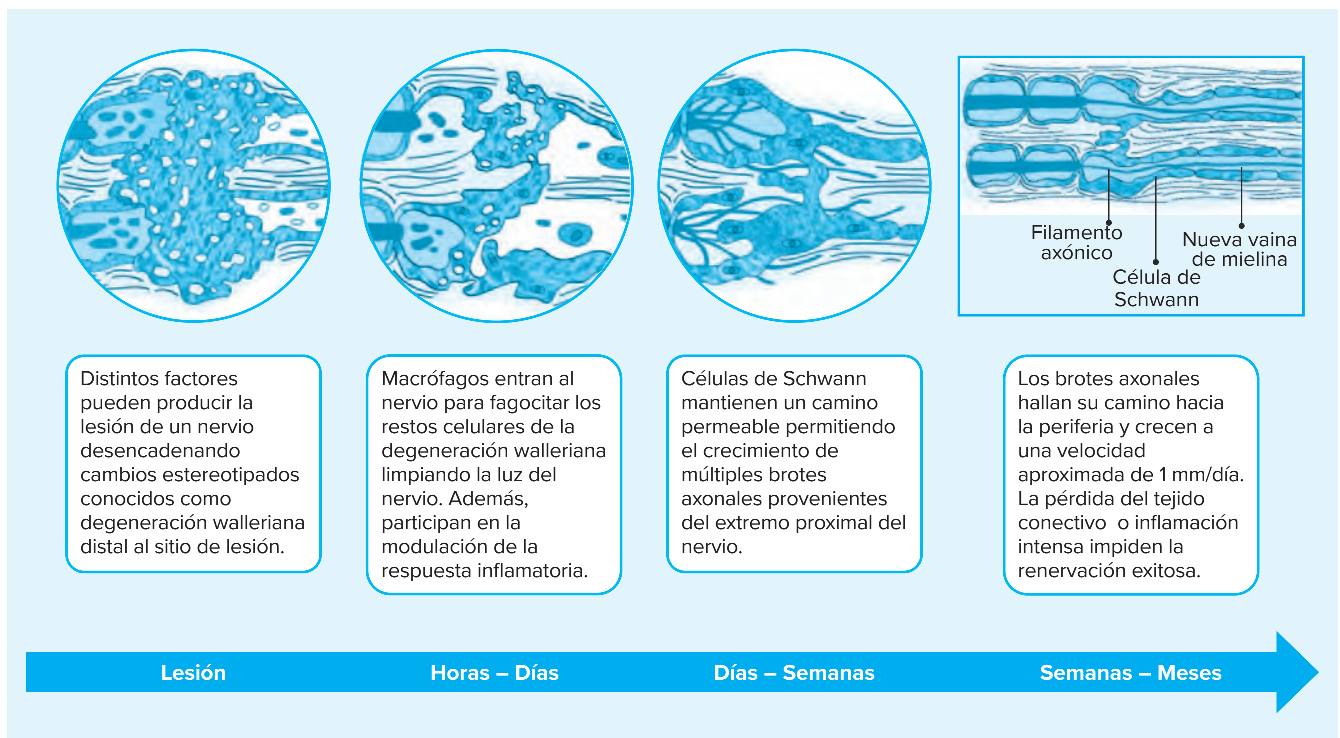


Figura 3-10. Serie de procesos producidos por una lesión nerviosa.

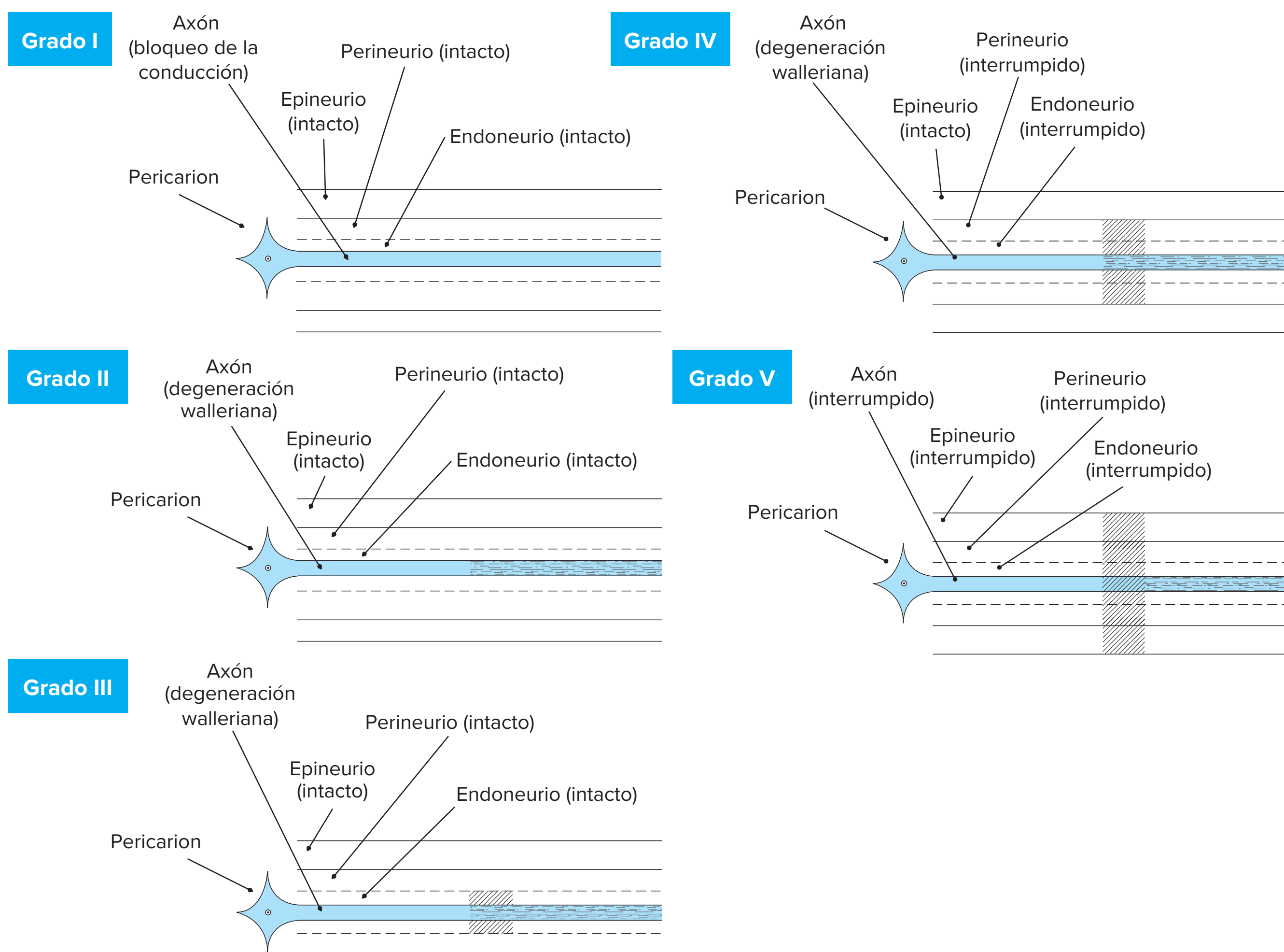


Figura 3-11. Esquema de los cinco tipos de lesión neural. **Grado I**, bloqueo temporal de la conducción fisiológica en que no se interrumpe la continuidad axónica. **Grado II**, degeneración walleriana con preservación de la vaina endoneural. **Grado III**, pérdida de continuidad de las fibras nerviosas con preservación de las vainas perineural y epineural. **Grado IV**, destrucción de la estructura fascicular del nervio. **Grado V**, pérdida total de continuidad del tronco nervioso.

sentido del olfato (**anosmia**) o su disminución (hiposmia). Este par craneal se evalúa haciendo que el paciente con los ojos cerrados huela una sustancia reconocible como el café o mentol y que la identifique.

B. Nervio óptico

El nervio craneal II (NC II) o nervio óptico es por completo sensitivo. Los axones de células ganglionares de la capa más interna de la retina se agregan y salen del globo ocular por el disco óptico. El nervio se dirige en sentido posterior por la cavidad ocular cruzando la base del cráneo por el agujero óptico. La porción intracraneal del NC II es considerablemente más larga que la porción extracraneal.

La hipertensión intracraneal puede generar una elevación del disco óptico denominada **papiledema**. Esto se debe a que en la mayor parte de su trayectoria el NC II está envuelto en meninges y por lo tanto la presión intracraneal lo afecta. Las lesiones extensas de este par pueden generar ceguera. El NC II se valora evaluando la parte sensitiva del reflejo pupilar a la luz y con el uso de pruebas de agudeza visual (carta de Snellen) y examen del campo visual (campimetría o perimetría). De forma anatómica también se puede realizar la visualización del disco óptico mediante oftalmoscopia.

C. Nervio oculomotor

También conocido como motor ocular común o nervio craneal III (NC III) es un nervio mixto con funciones motoras. Las neuronas de este nervio nacen del mesencéfalo y siguen una trayectoria anterior cruzando la fisura orbitaria superior. Aquí el nervio se divide formando una porción superior y otra inferior. La primera inerva a los músculos: elevador del párpado y recto superior. La segunda inerva a los músculos recto inferior, recto medial y oblicuo inferior. El NC III también tiene eferencias autonómicas parasimpáticas hacia el ganglio ciliar, las neuronas posganglionares inervan a los músculos ciliares y músculo esfínter de la pupila. Los músculos ciliares ayudan a acomodar el grosor del cristalino para ajustar la visión a objetos cercanos o lejanos. El esfínter de la pupila regula el paso de la luz al globo ocular.

Las lesiones del NC III producen incapacidad de realizar los movimientos oculares de manera adecuada. En reposo, el globo ocular se desvía hacia afuera y hacia abajo generando diplopía.

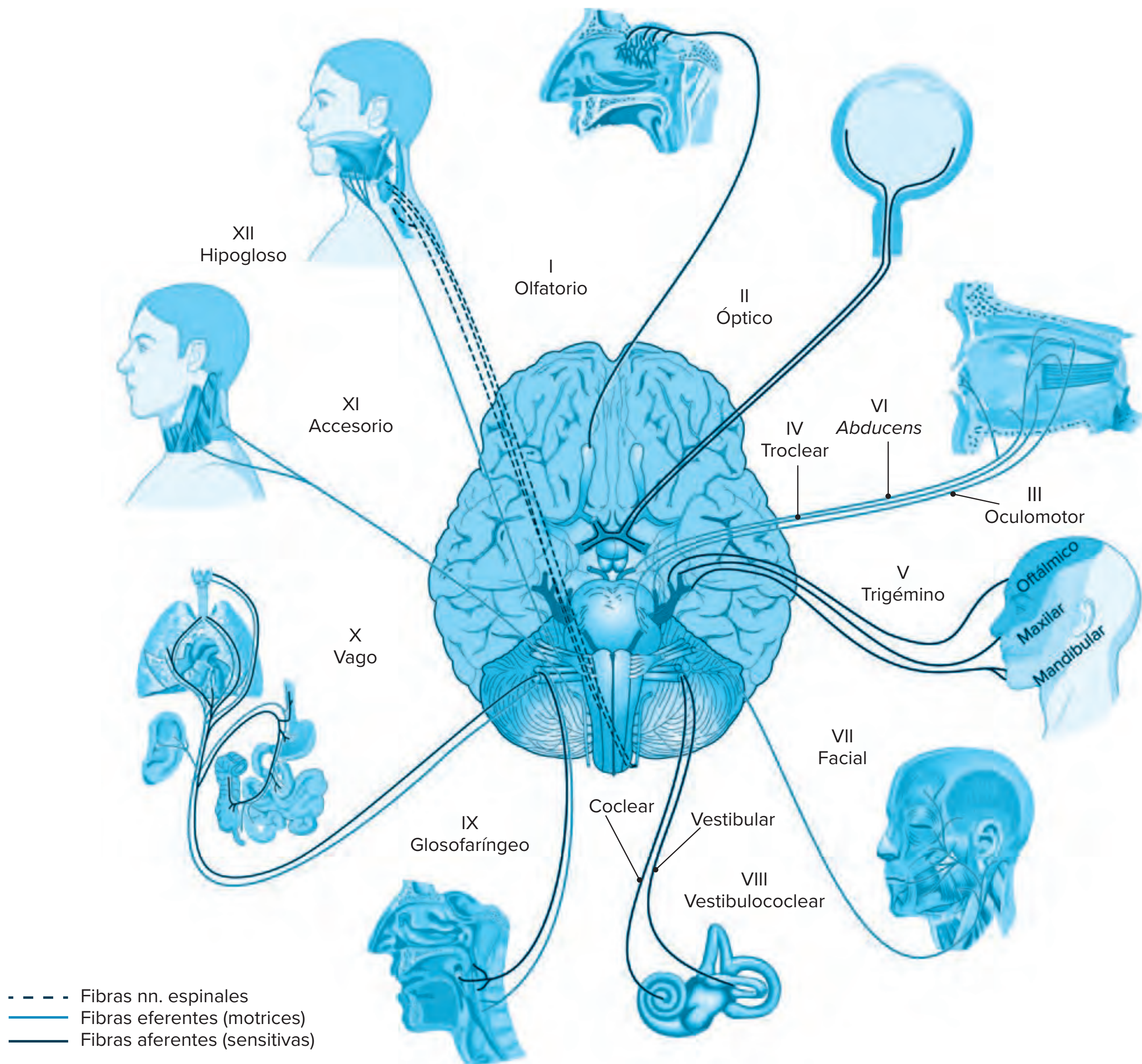


Figura 3-12. Esquema de los nervios craneales.

Además, la pupila se encuentra dilatada y sin respuesta a la luz y el párpado caído (ptosis). El NC III, se evalúa con los movimientos oculares y con la evaluación del componente eferente motor del reflejo pupilar.

D. Nervio troclear

El nervio craneal IV (NC IV) o nervio troclear es predominantemente motor. Es el más pequeño de los pares craneales y el único en surgir de la cara posterior del tallo encefálico. En su nacimiento el NC IV rodea al mesencéfalo y sigue en dirección anterior cruzando por la fisura orbitaria superior y continúa hasta el músculo oblicuo superior.

Debido a su pequeño grosor es relativamente fácil que el nervio troclear se dañe. Las lesiones del NC IV se acompañan de la incapacidad de dirigir el ojo hacia abajo y hacia afuera. En reposo el ojo se desvía levemente hacia arriba, lo que produce diplopía. La integridad del NC IV se evalúa a través del estudio de los movimientos oculares.

E. Nervio trigémino

El nervio craneal V (NC V) o nervio trigémino es el más grueso de los nervios craneales. El NC V es mixto, aunque la principal función es sensitiva. Las neuronas aferentes primarias sensitivas del NC V se encuentran en el ganglio del trigémino (**ganglio de Gasser**), ubicado en la región petrosa del hueso temporal. Dichas neuronas tienen proyecciones periféricas y proyecciones centrales. Las primeras se dividen en tres ramas principales: porción oftálmica (V1), porción maxilar (V2) y porción mandibular (V3). El NC V transmite toda la información de la totalidad de las modalidades sensitivas de la cara (tacto, dolor, temperatura y propiocepción). La rama V1, se encarga de las sensaciones de la frente, ojos y nariz; la rama V2 del párpado inferior, dientes, encías superiores, mucosa palatina y amígdalas; la rama V3 de los dientes, encías inferiores, mandíbula y algunas porciones del oído. Por otra parte, las proyecciones centrales se dirigen hacia la porción anterior media del puente, donde entran al tallo encefálico. Además de la función sensitiva, el NC V tiene una

pequeña rama motora visceral en V2 que inerva a las glándulas lagrimales y nasales y una rama motora somática en V3 que inerva a los músculos de la masticación, tensor del tímpano y tensor del velo del paladar.

Múltiples enfermedades pueden afectar al NC V, entre ellas destaca la neuralgia del trigémino, una patología crónica que produce un intenso dolor facial ocasionado por compresión del NC V en su entrada al tallo cerebral. El NC V, se estudia a través de la evaluación de la sensibilidad de la cara a estímulos táctiles dolorosos y no dolorosos. También se puede valorar el reflejo corneal, que consiste en el parpadeo involuntario al tocar la córnea. La rama motora del NC V, se evalúa al probar la función del músculo masetero con el cierre adecuado de la boca.

F. Nervio abductor

El nervio craneal VI (NC VI) o nervio abductor es predominantemente motor. Los axones de las neuronas del NC VI salen del puente y entran a la órbita a través de la fisura orbitaria superior y dentro de la órbita inerva al músculo recto lateral.

Los aneurismas, tumores e infartos pueden afectar al NC VI. Las lesiones de este nervio producen incapacidad para abducir el ojo, de modo que en reposo el ojo afectado se desvía de manera medial produciendo diplopía. El NC VI, se estudia a través de la evaluación de los movimientos oculares.

G. Nervio facial

El nervio craneal VII (NC VII) o nervio facial es de tipo mixto. La rama principal es motora y una de menor tamaño es sensitiva. Los axones del NC VII salen del puente y siguen un trayecto a través del meato acústico interno de la porción petrosa del hueso temporal. En el mismo hueso, el NC VII entra en el canal facial, lugar donde se forma el ganglio geniculado antes de salir del cráneo el NC VII genera ramas que se dirigen al músculo estapedio del oído medio, ramas sensitivas que se dirigen hacia la lengua (cuerda timpánica) y ramas autonómicas que inervan las glándulas mucosas y lagrimales. El NC VII sale del cráneo a través del foramen estilomastoideo. Las fibras motoras se distribuyen en distintas regiones de la cara para inervar a los músculos de la expresión facial, músculos auriculares, músculo digástrico y estilohioideo. Los cuerpos de las neuronas sensitivas aferentes primarias se encuentran en el ganglio geniculado, sus proyecciones periféricas se dirigen hacia las dos terceras partes anteriores de la lengua y sirven al sentido del gusto, mientras que las proyecciones centrales entran al puente.

El NC VII es un nervio principal en la clínica, dado que su disfunción es frecuente y genera debilidad o parálisis facial. Dependiendo si la lesión es intracraneal o extracraneal provoca una serie de síntomas y signos asociados. Si la lesión es intracraneal, la parálisis facial se acompaña de pérdida del sentido del gusto en los dos tercios anteriores de la lengua y la disminución del lagrimeo ipsilateral. Si la lesión es extracraneal, se genera parálisis de distintos músculos faciales dependiendo del sitio de lesión del NC VII.

H. Nervio vestibulococlear

El nervio craneal VIII (NC VIII) o nervio vestibulococlear es de tipo sensitivo. Como su nombre lo indica este nervio tiene dos componentes principales uno vestibular que participa en el equilibrio y otro coclear que trasmite información auditiva. Los cuerpos neuronales de ambos componentes están en ganglios distintos. Las neuronas vestibulares se encuentran en el ganglio vestibular (**ganglio de Scarpa**) ubicado en el meato auditivo interno. Las terminaciones sensitivas vestibulares se dirigen hacia el oído interno, en particular a los conductos semicirculares y a los órganos otolíticos. Mientras que las neuronas cocleares se encuentran en el ganglio espiral en la coclea y los axones periféricos terminan en el **órgano de Corti** en el oído interno. Las proyecciones centrales de ambos componentes se unen y penetran el puente pasando por el ángulo pontocerebeloso.

El NC VIII puede dañarse después de traumatismos craneoencefálicos severos y en lesiones que ocupen el ángulo pontocerebeloso. El daño a este nervio provoca hipoacusia, sordera y vértigo. Y se evalúa clínicamente a través del sentido de la audición con el uso de un diapasón y pruebas de equilibrio.

I. Nervio glosofaríngeo

El nervio craneal IX (NC IX) o nervio glosofaríngeo es de tipo mixto. El NC IX nace de la médula oblongada y abandona el cráneo a través del foramen yugular en donde se ramifica el nervio timpánico. En su primera porción extracraneal, se encuentran los ganglios petrosos superior e inferior en donde residen los cuerpos celulares de las neuronas sensitivas. Distal a los ganglios, el NC IX baja a través del cuello en una posición anterior a la carótida interna. La rama sensitiva inerva al oído medio, trompa faringotimpánica (**trompa de Eustaquio**), faringe, amígdalas y tercio posterior de la lengua. En esta última, el NC IX transduce información sensitiva general y también el gusto. Una rama sensitiva descendente inerva al seno carotídeo y como estructura es un sensor de la presión arterial y permite la regulación de esta variable a través de circuitos de retroalimentación negativa. La pequeña rama motora del NC IX inerva al músculo estilofaríngeo que participa en la deglución. Por último, las fibras autonómicas parasimpáticas inervan a la glándula parótida.

El NC IX, no se daña de manera aislada y cuando lo hace produce manifestaciones clínicas poco notorias, por lo regular se presenta disminución del reflejo nauseoso (faríngeo). Por su trayecto anatómico en la mayoría de las ocasiones se daña con el nervio vago provocando disfagia y disartria. El NC IX, se estudia al explorar el reflejo nauseoso tocando con un abatelenguas la faringe.

J. Nervio vago

El nervio craneal X (NC X) o nervio vago es de tipo mixto. Nace de la médula oblongada y sigue el trayecto más largo de todos los nervios craneales. Inicialmente, emerge de la cavidad craneana a través del foramen yugular con el NC IX y XI. Así de la porción extracraneal proximal nace la rama sensitiva que inerva al oído y conducto auditivo externo. Posteriormente, el NC X desciende por el cuello con la arteria carótida común y la vena yugular interna. A este nivel, se generan múltiples ramas entre las que destacan el nervio laríngeo superior, el nervio laríngeo recurrente y las ramas faríngeas. El laríngeo superior y el recurrente dan inervación sensitiva y motora a la laringe, respectivamente. Las ramas faríngeas dan la inervación motora de la mayoría de los músculos faríngeos. A continuación, el NC X entra al tórax formando el plexo esofágico y dejando ramas que inervan al corazón. Por último, el NC X entra al abdomen a través del hiato esofágico e inerva al estómago, intestino delgado y al intestino grueso hasta el colon transverso. El NC X proporciona inervación autonómica parasimpática a los órganos torácicos y abdominales.

Las lesiones del NC X son poco comunes. El síntoma predominante de un daño al NC X es la ronquera, por compromiso del nervio laríngeo recurrente. Si la lesión se localiza en la porción proximal del nervio, el paciente presenta disfagia y disartria. Además, se puede observar desviación de la úvula hacia el lado no dañado. La evaluación del NC X es similar a la IX, estudiándose mediante exploración del reflejo nauseoso y observación de la desviación de la úvula al abrir la boca.

K. Nervio accesorio

El nervio craneal XI (NC XI) o nervio accesorio es un nervio motor diferente al resto puesto que tiene dos componentes: uno craneal y otro extracraneal. El primero es un nervio craneal real, pues surge de la médula oblongada. Sin embargo, el segundo nace de los primeros segmentos de la médula espinal. Una de las ramas del componente espinal asciende y entra al cráneo a través del foramen magno para unirse al componente craneal, después ambos nervios se unen al vago y siguen su trayecto. Sin embargo, es la rama espinal descendente la que tiene las funciones más importantes del NC XI que son inervar a los músculos trapecio y esternocleidomastoideo. La inervación motora del trapecio participa en la abducción del brazo elevando la escápula. Mientras que en el esternocleidomastoideo produce la rotación, extensión y flexión del cuello.

Debido a su trayecto superficial es frecuente la lesión del componente espinal del NC XI. En estos pacientes se puede observar atrofia de los músculos inervados y debilidad para girar el cuello y encoger el hombro. El NC XI, se explora de forma física al pedirle al paciente que haga los movimientos de reconocimiento.

L. Nervio hipogloso

El nervio craneal XII (NC XII) o nervio hipogloso es de tipo motor que surge de la médula oblongada y sale del cráneo a través del canal del hipogloso. Se extiende de manera descendente por detrás de la mandíbula e inerva a la mayoría de los músculos extrínsecos e intrínsecos de la lengua.

Las lesiones del NC XII pueden producirse por traumatismos o cánceres de cabeza y cuello. Las lesiones producen atrofia y disminución de movimiento de la lengua, disfagia, disartria y disartria. Cuando el paciente saca la lengua esta se desvía hacia el lado lesionado.

Plexos y nervios principales

8

La raíz dorsal (sensitiva) y la raíz ventral (motora) de los diferentes segmentos espinales se unen para formar los nervios espinales que salen en cada agujero intervertebral. Los seres humanos cuentan con ocho pares de nervios espinales cervicales, 12 torácicos, cinco lumbares, cinco sacros y uno coccígeo. En algunas localizaciones los nervios de segmentos medulares contiguos se combinan formando una malla de nervios que se conoce como plexo (fig. 3-13). La formación de plexos permite una distribución más eficiente de las raíces nerviosas hacia la periferia del cuerpo.

A. Plexo cervical

Es una malla de nervios localizados en el triángulo posterior del cuello que inervan porciones del cuello y tronco. Este plexo se forma por las ramas anteriores de los nervios espinales C1 a C4 tiene una porción superficial sensitiva y una porción profunda motora. Los nervios que nacen de la porción sensitiva se distribuyen por la piel del cuero cabelludo posterior, oído, región anterolateral del cuello y porción superior del tórax. Esta región puede ser anestesiada mediante bloqueo para intervenciones quirúrgicas del cuello. De la porción profunda surgen distintos nervios motores, el más importante es el **nervio frénico** (C3, C4 y C5) que se dirige a inervar el diafragma, músculo que al contraerse produce la ventilación. Además, otras ramas motoras pequeñas producen la contracción de distintos músculos del cuello.

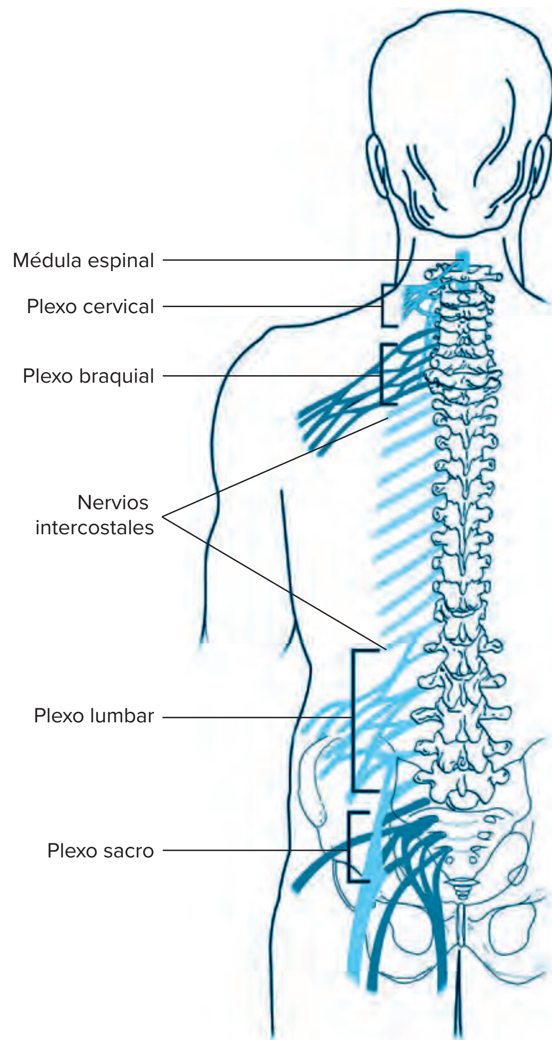


Figura 3-13. Plexos formados por la unión de nervios de segmentos medulares continuos.

B. Plexo braquial

Es una malla de nervios ubicados en la base del cuello y zona axilar que inervan a la extremidad superior. El plexo se forma por las ramas anteriores de C5, C6, C7, C8 y T1. Las primeras uniones entre las ramas generan los troncos primarios en la región supraclavicular. La unión de los troncos primarios en la zona axilar da origen a los troncos secundarios (fig. 3-14). Ahora bien, en la unión de la axila con el brazo se forman los cinco nervios terminales del plexo braquial. Tanto los troncos primarios como los secundarios dan origen a pequeñas ramas colaterales que inervan músculos del tórax y la espalda. Pero los nervios terminales mayores tienen la relevancia clínica.

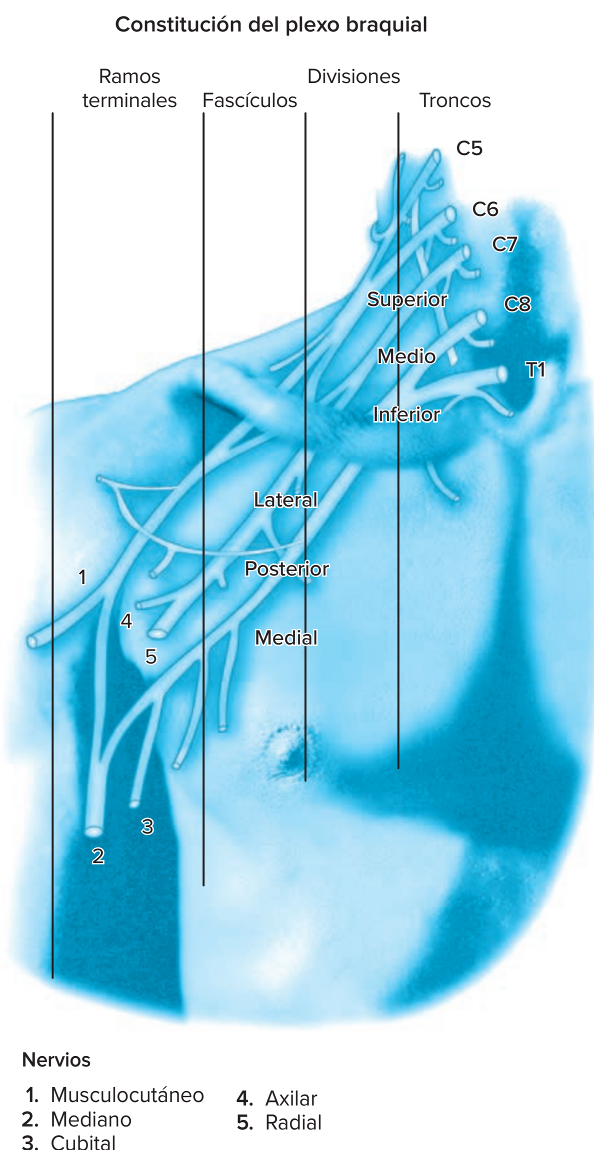


Figura 3-14. Esquema de la constitución del plexo braquial que muestra sus divisiones.

1. **Nervio axilar** (C5, C6) es corto que provee de inervación motora al deltoides y al redondo menor; participa sensitivamente en la zona posterolateral del brazo.
2. **Nervio musculocutáneo** (C5, C6, C7) surge en la axila y termina en la muñeca. La porción motora inerva al músculo bíceps braquial, coracobraquial y braquial anterior. Distalmente, la porción sensitiva inerva a la cara externa del antebrazo.
3. **Nervio radial** (C5, C6, C7, C8, T1) nace en la axila y termina en la mano. El nervio radial viaja por la parte posterior del brazo a través del canal de torsión dejando ramas motoras para el tríceps braquial. Ya en el antebrazo el nervio radial da ramas motoras a todos los músculos posteriores y proporciona de inervación sensitiva en una porción de la parte posterior del brazo, antebrazo y mano.
4. **Nervio mediano** (C6, C7, C8, T1) emerge en la axila y termina en la mano. En el brazo viaja junto con la arteria humeral y no genera ninguna rama motora. En el antebrazo da inervación motora a algunos de los músculos anteriores. En la muñeca viaja a través del túnel del carpo y llega a la mano en donde también produce inervación motora. El nervio mediano solo produce inervación sensitiva en la mano en la parte lateral de la palma.
5. **Nervio cubital** (C8, T1) surge en la axila y termina en la mano. En el brazo viaja de manera profunda y emerge en el canal epitrócleo–olecraneano para volverse anterolateral en el antebrazo, donde acompaña a la arteria cubital. En la mano deja ramas motoras en múltiples músculos, mientras que su participación sensitiva es pequeña en la palma y dorso en su porción medial.

C. Plexo lumbar

Es una malla de nervios ubicados en la región lumbar que inervan a la extremidad inferior. Se forma por las ramas anteriores de L1, L2, L3 y L4 y recibe una pequeña contribución de T12 (fig. 3-15). El plexo lumbar continúa por el tronco lumbosacro con el plexo sacro. La combinación de ramas del plexo lumbar es menos compleja que el plexo braquial y genera seis nervios terminales mayores.

1. **Nervio iliohipogástrico o abdominogenital mayor** (T12, L1). Es un nervio colateral que provee de inervación motora a músculos abdominales e inervación sensitiva a la piel posterolateral del glúteo y anteromedial del pubis.
2. **Nervio ilioinguinal o abdominogenital menor** (L1). Es un nervio colateral que suministra de inervación motora a músculos abdominales y sensitiva a la piel anteromedial inguinal incluyendo los órganos sexuales.
3. **Nervio genitofemoral o genitocrural** (L1, L2). Es un nervio colateral que genera la inervación motora al músculo cremáster y de inervación sensitiva a la piel anterior inguinal, incluyendo a los órganos sexuales.
4. **Nervio femorocutáneo** (L2, L3). Es un nervio colateral puramente sensitivo que ofrece la inervación sensitiva a la cara anterolateral del muslo.
5. **Nervio obturador** (L2, L3, L4). Es una rama terminal del plexo lumbar que favorece la inervación motora a múltiples músculos de la cara interna del muslo y la inervación sensitiva a una porción de la cara anteromedial del muslo.
6. **Nervio femoral o crural** (L2, L3, L4). Es una rama terminal del plexo lumbar tiene una distribución amplia que otorga la inervación motora al cuádriceps femoral y otros músculos anteriores del muslo. Por otra parte, suministra la inervación sensitiva de toda la porción anteromedial del muslo y la pierna.

D. Plexo sacro

Es una malla de nervios ubicados en la pelvis que inervan al periné y la extremidad inferior. Este plexo está formado por las ramas de S1, S2, S3 y S4 y posee contribuciones de L4 y L5 a través del tronco lumbosacro (fig. 3-15), además tiene inervación a distintas estructuras dentro de la pelvis, el periné y la extremidad inferior en su parte posterior.

El plexo sacro contiene colaterales como el nervio glúteo superior (L4, L5, S1) y el nervio glúteo inferior (L5, S1, S2), ambos motores inervan a los músculos de la región glútea. Otras colaterales son el nervio del músculo piriforme, el nervio del cuadrado femoral y nervio del elevador del ano.

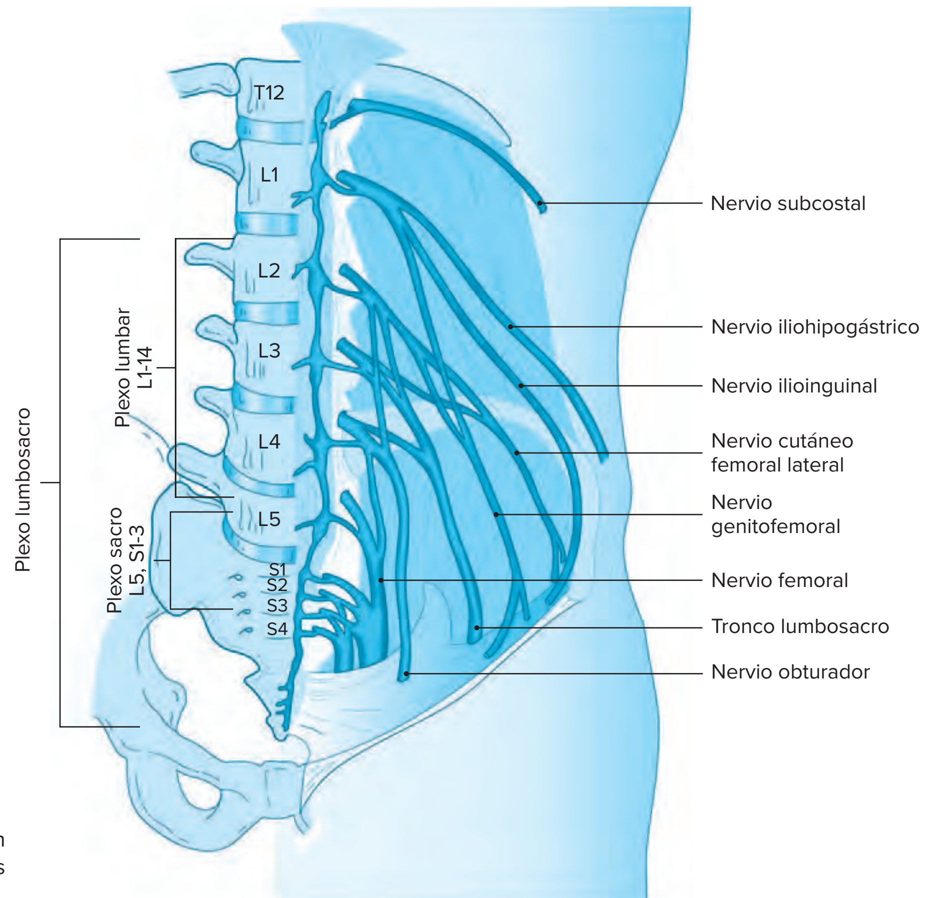


Figura 3-15. Esquema de la constitución del plexo lumbar y sacro que muestra sus nervios terminales.

- **Nervio ciático** (L4, L5, S1, S2, S3). Es la rama terminal preponderante del plexo sacro y nervio más grande del cuerpo, se subdivide a nivel del hueco poplíteo en el nervio tibial (ciático poplíteo interno) y nervio peroneo (ciático poplíteo externo). Se encarga de inervar a la mayoría de los músculos de la región posterior del muslo y a todos de la parte posterior de la pierna. A través de sus ramas sensitivas provee de sensibilidad a la mayor parte lateral de la pierna y el pie.
- **Nervio cutáneo femoral posterior** (S1, S2, S3). Proporciona de inervación sensitiva a la región posterior del muslo.
- **Nervio pudendo** (S2, S3, S4). Provee de inervación motora a los músculos del piso pélvico, también de inervación sensitiva a la región del periné y órganos sexuales.

DIVISIÓN AUTÓNOMA DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO

9 Posee la función crítica de coordinar las respuestas de adaptación a los cambios internos y externos en un proceso continuo que busca la homeostasis. Es decir, el mantenimiento de una condición interna estable a pesar de los cambios en el medio externo e interno. Esto se logra a través de la regulación total o parcial de la función de distintos órganos, vasos y glándulas.

A nivel del sistema nervioso central existe un complejo entramado de núcleos que controlan las respuestas autonómicas periféricas, conocemos a este grupo de estructuras como red autonómica central e incluye sitios como la corteza insular, corteza cingulada anterior, el hipotálamo, la amígdala, la sustancia gris periacueductal, el núcleo parabraquial, el núcleo del tracto solitario y las columnas intermediolaterales de la médula espinal.

De forma general, el sistema nervioso autónomo conserva el siguiente orden: a nivel de la médula espinal se encuentran las primeras neuronas, también denominadas preganglionares, y a nivel periférico los pequeños ganglios autónomos donde residen las segundas neuronas o neuronas posganglionares. La localización de los ganglios autónomos que varían dependiendo de la división del sistema nervioso autónomo.

División del sistema nervioso autónomo

Tiene dos grandes ramas: simpática y parasimpática, ambas ramas difieren en su distribución anatómica y sus funciones. En general, se considera que el sistema nervioso simpático coordina funciones de lucha o huida en situaciones de estrés, mientras que el sistema nervioso parasimpático coordina las funciones autónomas en situaciones de bajo riesgo como el descanso y la digestión. Sin embargo, esta dicotomía resulta una sobre–simplificación, si bien en la mayoría de los órganos ambos sistemas tienen efectos **antagónicos**, también ambos se encuentran activos de manera simultánea dando una regulación graduada. Por otra parte, en algunos órganos los dos sistemas producen la misma respuesta fisiológica (fig. 3-16).

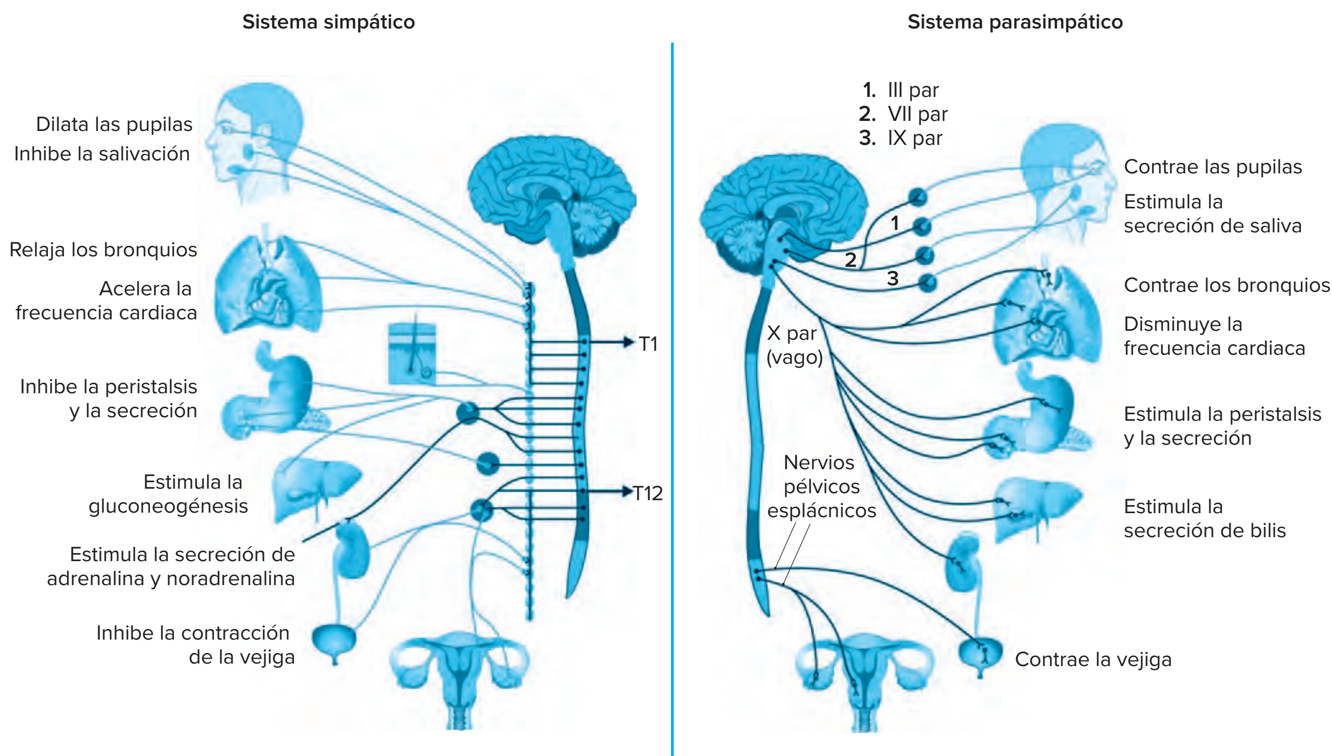


Figura 3-16. Resumen de las divisiones del sistema nervioso autónomo con las principales funciones evocadas.

Sistema nervioso simpático

En la médula espinal, los cuerpos celulares de las neuronas preganglionares se distribuyen en el asta intermediolateral desde el primer nivel torácico hasta el segundo lumbar. Debido a esto, el sistema nervioso simpático también es conocido como toracolumbar. Los axones de las primeras neuronas salen de la médula espinal y se dirigen hacia la cadena de ganglios paravertebrales o hacia alguno de los ganglios prevertebrales.

La cadena de ganglios paravertebrales se ubica de forma paralela y anterolateral a la médula espinal. La cadena ganglionar se extiende desde el cuello hasta el cóccix. Los ganglios se encuentran unidos entre ellos a través de fibras internodales y a los nervios espinales por medio de las ramas comunicantes. Los axones de neuronas preganglionares siguen una de tres vías. En la primera penetran el ganglio del mismo nivel y establecen contacto sináptico con la neurona posganglionar. En la segunda entran el ganglio del mismo nivel y ascienden o descienden a través de fibras internodales para establecer el contacto sináptico en otro nivel. Y en la tercera, la sinapsis pasa en uno de los ganglios prevertebrales.

Algunas fibras preganglionares siguen de largo a la cadena ganglionar paravertebral y se unen formando distintos nervios: el nervio esplácnico mayor (T5-T9), esplácnico menor (T10-T11) y esplácnico inferior (T12). Los axones en estos nervios a su vez establecen contactos sinápticos en los ganglios prevertebrales con las neuronas posganglionares. En la mayoría de las personas existen cuatro ganglios prevertebrales simpáticos ubicados en la pared abdominal posterior que son el ganglio celíaco, ganglio mesentérico superior, ganglios aórticorrenales y ganglio mesentérico inferior. Dichos ganglios están ubicados dentro del denominado plexo prevertebral o periaórtico junto con fibras nerviosas del sistema nervioso parasimpático. El plexo prevertebral, se subdivide en una red de plexos más pequeños que incluyen al plexo celíaco, plexo mesentérico superior, plexo aorticorrenal, plexo mesentérico inferior, plexo hipogástrico superior y plexo hipogástrico inferior, todos estos se encargan de inervar los órganos abdominales y pélvicos.

Una excepción anatómica a la disposición antes descrita es la inervación simpática de la médula suprarrenal. En esta, el axón de la neurona preganglionar no establece contacto sináptico en la cadena paravertebral ni en un ganglio prevertebral sino continúa hasta la médula suprarrenal en donde células neuronales modificadas se encargan de liberar adrenalina y noradrenalina a la circulación.

Sistema nervioso parasimpático

La división parasimpática del sistema nervioso autónomo tiene una composición anatómica diferente a la división simpática. Los cuerpos celulares de las neuronas preganglionares se encuentran en dos grandes grupos separados por decenas de centímetros. La primera división se encuentra en los núcleos parasimpáticos en el tallo cerebral y caudalmente existen núcleos parasimpáticos en la médula espinal sacra. Debido a esto, el sistema parasimpático también es conocido como **craneosacro**. Otra diferencia con el sistema nervioso simpático es que las neuronas posganglionares se encuentran en pequeños ganglios adyacentes o inmersos en los órganos efectores.

A nivel del tallo encefálico, los cuerpos celulares preganglionares se encuentran dispersos en distintos núcleos en la médula oblongada, puente y mesencéfalo. Los axones preganglionares salen con los pares craneales motor oculomotor (NC III), facial (NC VII), glosofaríngeo (NC IX) y vago (NC X). Ese último es el

principal efecto parasimpático del organismo con una trayectoria larga y compleja. Las funciones del NC X, no se limitan al sistema nervioso parasimpático, sino que incluye ramas motoras somáticas, y sensitivas. Los nervios vagos nacen en la médula oblongada y salen del cráneo a través del agujero yugular. En el cuello viajan en el mismo paquete neurovascular que la arteria carótida y la vena yugular interna en donde emiten ramas que inervan a la faringe, laringe y corazón. Al entrar al tórax más ramas participan en la inervación del corazón y pulmones y siguen en sentido caudal introduciéndose a la cavidad abdominal con el esófago en donde inervan al estómago, intestinos, riñones e hígado. La inervación visceral del sistema digestivo termina a nivel del colon transverso.

Las neuronas preganglionares de la porción sacra del sistema parasimpático se encuentran en los niveles S2 a S4 de la médula espinal. Los axones salen para formar los nervios esplácnicos pélvicos que se internan en el plexo hipogástrico inferior. Estos nervios se encargan de la inervación parasimpática de la mitad distal del colon transverso, colon descendente, colon sigmoides y recto. Los nervios esplácnicos pélvicos también inervan los órganos pélvicos del sistema urinario y reproductor.

Comparación entre la división simpática y parasimpática

Ambas ramas tienen diferencias anatómicas. El sistema simpático se origina de manera toracolumbar, el parasimpático craneosacro; el simpático tiene neuronas preganglionares cortas, el parasimpático largas; la unión sináptica del simpático se lleva a cabo en ganglios paravertebrales y prevertebrales. En el sistema parasimpático existen pequeños ganglios en los órganos blancos, en último lugar, las neuronas posganglionares del simpático son largas y del parasimpático cortas.

Además de estos contrastes morfológicos existen diferencias neuroquímicas y funcionales. Dentro de las primeras observamos que los axones preganglionares tanto de la rama simpática como parasimpática liberan el neurotransmisor acetilcolina. Por el contrario, las neuronas posganglionares simpáticas liberan noradrenalina, mientras que las parasimpáticas liberan acetilcolina. En la mayoría de los órganos las ramas simpática y parasimpática actúan con funciones contrarias; es decir, como antagonistas funcionales. En el cuadro 3-1 y figura 3-16, se resumen algunos de los eventos desencadenados por cada uno de estos sistemas, la descripción del subtipo de receptor involucrado en cada una de estas funciones excede los propósitos del presente capítulo. Las respuestas desencadenadas por el sistema nervioso simpático se relacionan con condiciones de alerta y del parasimpático con respuestas que pueden ser consideradas de descanso.

SISTEMA NERVIOSO ENTÉRICO

10 Se forma por alrededor de 100 millones de neuronas, aproximadamente las mismas que la médula espinal. El sistema nervioso entérico (SNE) se considera parte del sistema nervioso autónomo y se encarga de regular la motilidad del tracto digestivo, la secreción de distintas sustancias y la defensa inmunológica. La actividad del SNE es independiente de la médula espinal y el encéfalo, aunque está regulada por las ramas simpática y parasimpática del sistema nervioso autónomo. También, el SNE envía una gran cantidad de fibras hacia el sistema nervioso central a través del nervio vago (NC X), algunos estudios señalan que hasta 90% de las fibras de este son aferentes. En el intestino, el SNE está organizado en dos plexos bien diferenciados que se encuentran en capas diferentes del tubo digestivo. El plexo mientérico (**plexo de Auerbach**) es externo y se encuentra entre la capa longitudinal y la capa circular de músculo liso. El plexo submucoso (**plexo de Meissner**) es interno y se localiza entre la capa circular de músculo liso y la mucosa. Ambos plexos están densamente interconectados por lo que actúan en conjunto. Estos plexos tienen neuronas sensitivas que detectan el volumen, fluidez, composición y temperatura del contenido intestinal, interneuronas que realizan el procesamiento de la información y neuronas motoras que regulan la motilidad y secreción gastrointestinal.

Estudios recientes han señalado que el SNE puede participar en la modulación de conductas superiores como el estado de ánimo, la memoria y el aprendizaje. Los mecanismos se investigan, pero se considera que se debe a una relación entre productos de la microbiota intestinal, el sistema inmune y las terminaciones del NC X. Dicha relación también sugiere que el SNE puede tener un papel en la fisiopatología de distintas enfermedades neurológicas.

Cuadro 3-1. Efectos fisiológicos del sistema nervioso simpático y parasimpático sobre órganos seleccionados

Órgano diana	Función de la rama simpática	Función de la rama parasimpática
Ojo	Midriasis por contracción del músculo dilatador del iris.	Miosis por relajación del músculo dilatador del iris. Acomodación del cristalino para visión de objetos cercanos.
Glándulas exocrinas	Inhibe la secreción glandular, excepto de las glándulas sudoríparas.	Estimula la secreción de glándulas exocrinas (lacrimales, nasofaríngeas, salivales, etcétera).
Corazón	Aumenta frecuencia cardiaca, aumenta contractilidad cardiaca y aumenta velocidad de conducción.	Disminuye la frecuencia cardiaca y velocidad de conducción.
Vasos sanguíneos	Produce vasoconstricción.	No tiene un efecto apreciable.
Pulmones	Produce broncodilatación.	Produce broncoconstricción y aumento de secreciones.
Sistema gastrointestinal	Disminuye la peristalsis y contrae esfínteres.	Incrementa la peristalsis, incrementa las secreciones y relaja los esfínteres.
Vejiga	Relaja la vejiga y contrae esfínter.	Contrae la vejiga y relaja esfínter.
Metabólicas	Aumenta secreción de insulina, glucogenólisis y lipólisis.	No tiene un efecto apreciable.

TERMINOLOGÍA

Anosmia (griego *an*, "negativo"; *osmo*, "oler"). Ausencia del sentido del olfato. Geleno mencionó por primera vez el padecimiento.

Antagonismo (griego *antagonisma* "luchar en contra"). Acción de estar mutuamente opuestos. En medicina se utiliza para denotar funciones contrarias.

Degeneración walleriana. Cambios en un axón y su vaina de mielina distales en relación con el sitio de sección del axón. Entre 1850 y 1852, Augustus Waller (1816- 1870), fisiólogo inglés describió el fenómeno.

Diplopía (griego *diploos*, "doble"; *ops*, "ojo"). Visión doble.

Exteroceptiva. Situaciones y estímulos que se producen fuera del cuerpo.

Extrafusales. Estructuras que se encuentran fuera del huso neuromuscular.

Ganglio de Gasser. Ganglio sensorial (semilunar) del nervio trigémino. En 1765 fue nombrado en honor de Johann Gasser, anatomista austriaco y uno de sus estudiantes describió el ganglio en su tesis.

Ganglio de Scarpa. Estructura que contiene células bipolares que dan lugar al nervio vestibular. Se localiza en el meato auditivo interno. En 1779, Antonius Scarpa, cirujano y anatomista italiano, lo describió el ganglio.

Ganglionectomía. Extirpación quirúrgica de un ganglio nervioso; por ejemplo, para el tratamiento del dolor refractario.

Homeostasis. En 1926, se introdujo el término para describir la tendencia a la estabilidad entre los componentes interdependientes de un organismo.

Interoceptiva. Situaciones y estímulos que se producen dentro del cuerpo.

Intrafusales. Estructuras que se encuentran dentro del huso neuromuscular.

Miastenia (latín *myo*, "músculo"; *astenia*, "debilidad"). En 1856, se creó el término para describir la debilidad muscular. La miastenia grave es una enfermedad autoinmune caracterizada por debilidad a los movimientos repetitivos.

Nervio frénico (griego *prhen*, "diafragma"). Nervio que se encarga de dar la inervación motora al diafragma. La contracción de este músculo permite la ventilación.

Órgano de Corti. También llamado órgano espiral, se encarga de transducir la ondas sonoras en potenciales de acción. En 1851, el anatomista italiano Alfonso Giacomo Gaspare Corti (1822–1876) lo describió por primera vez.

Papiledema. Edema no inflamatorio del disco óptico.

Plexo de Auerbach. También denominado plexo mientérico, es un grupo de ganglios y neuronas que se encuentran en las paredes del tracto gastrointestinal. Es llamado así en honor a Leopold Auerbach, neuropatólogo alemán.

Plexo de Meissner. También denominado plexo submucoso, es un grupo de ganglios y neuronas que se encuentran en las paredes del tracto gastrointestinal. Es llamado así en honor a Georg Meissner, médico alemán que estudió esta estructura.

Propiocepción (latín *proprius*, "personal"; *perception*, "percepción"). Sentido de la posición y el movimiento.

Ptosis (griego *ptosis*, "caída"). Caída del párpado superior por parálisis del nervio oculomotor (parálisis del músculo elevador del párpado) o parálisis nerviosa simpática (parálisis de la placa tarsal) como en el síndrome de Horner.

Trompa de Eustaquio. Es conocida como trompa faringotimpánica. Se llamó así en honor al anatomista italiano Bartolomeo Eustachio.

LECTURAS SUGERIDAS

Ahimsadasan N, Reddy V, Kumar A. Neuroanatomy, Dorsal Root Ganglion. In: StatPearls. *Treasure Island* (FL): StatPearls Publishing; 2020.

Catala M, Kubis N. Gross anatomy and development of the peripheral nervous system. *Handb Clin Neurol*. 2013;115:29–41. doi:10.1016/B978-0-444-52902-2.00003-5

Delhaye BP, Long KH, Bensmaia SJ. Neural Basis of Touch and Proprioception in Primate Cortex. *Compr Physiol*. 2018;8(4):1575–1602. Published 2018 Sep 14. doi:10.1002/cphy.c170033

Erman AB, Kejner AE, Hogikyan ND, Feldman EL. Disorders of cranial nerves IX and X. *Semin Neurol*. 2009;29(1):85–92. doi:10.1055/s-0028-1124027

Jorquera Moya M, Merino Menéndez S, Porta Etessam J, Escribano Vera J, Yus Fuertes M. Cranial nerve disorders: clinical manifestations and topography. *Radiologia*. 2019;61(2):99–123. doi:10.1016/j.rx.2018.09.005

Katona I, Weis J. Diseases of the peripheral nerves. *Handb Clin Neurol*. 2017;145:453–474. doi:10.1016/B978-0-12-802395-2.00031-6

Li Ching Ng A, Rosenfeld JV, Di Ieva A. Cranial Nerve Nomenclature: Historical Vignette. *World Neurosurg*. 2019;128:299–307. doi:10.1016/j.wneu.2019.05.036

Lutz AM, Gold G, Beaulieu C. MR imaging of the brachial plexus. *Neuroimaging Clin N Am*. 2014;24(1):91–108. doi:10.1016/j.nic.2013.03.024

Owens DM, Lumpkin EA. Diversification and specialization of touch receptors in skin. *Cold Spring Harb Perspect Med*. 2014;4(6):a013656. Published 2014 Jun 2. doi:10.1101/cshperspect.a013656

Rao M, Gershon MD. The bowel and beyond: the enteric nervous system in neurological disorders. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol*. 2016;13(9):517–528. doi:10.1038/nrgastro.2016.107

Ropper AH, Zafonte RD. Sciatica. *N Engl J Med*. 2015;372(13):1240–1248. doi:10.1056/NEJMra1410151

Médula espinal

4

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *La médula espinal comprende 31 segmentos definidos por 31 pares de nervios raquídeos. Cada uno de estos últimos se forma por la unión de una raíz dorsal (sensorial) y una ventral (motora). El primer segmento cervical solo tiene una raíz ventral.*

2 *Los dermatomas son áreas de piel inervada por una raíz nerviosa posterior (dorsal). "Miotomas" se refiere a un grupo de músculos inervados por un segmento de la médula espinal.*

3 *La estructura interna de la médula espinal consiste en la sustancia gris (central, en forma de H) y la sustancia blanca circundantes. La primera contiene neuronas y la segunda los fascículos de fibras ascendentes y descendentes.*

4 *Las neuronas simpáticas autónomas se localizan en los segmentos de la médula espinal torácico y lumbar superior, en tanto que las neuronas parasimpáticas autónomas se encuentran en los segmentos sacros de la médula espinal.*

5 *Las neuronas motoras alfa en el asta ventral están organizadas de manera somatotópica.*

6 *Los fascículos del funículo posterior llevan modalidades sensoriales propioceptivas conscientes, en especial las exploradas de forma activa por el individuo y percibidas a nivel cortical.*

7 *Las sensaciones dolorosas y térmicas se transportan por los fascículos espinotalámicos lateral y anterior.*

8 *Los fascículos corticoespinales son esenciales para los movimientos de habilidad y precisión.*

9 *La inervación autónoma de la vejiga urinaria se relaciona con células nerviosas específicas situadas en las regiones de la médula espinal torácica inferior, lumbar superior y media sacra. La inervación somática de la vejiga urinaria se origina en el núcleo de Onufrowicz en el asta ventral de los segmentos sacros medios de la médula espinal. El control segmentario de la función vesical se modifica por influencias suprasegmentarias en el puente, el mesencéfalo, el hipotálamo y la corteza cerebral.*

10 *El riego sanguíneo de la médula espinal proviene de las arterias espinales anterior y posterior que derivan de las arterias vertebral y segmentarias (radiculares). Algunos segmentos de la médula espinal son en particular susceptibles a una reducción del riego.*

TOPOGRAFÍA EXTERNA

La médula espinal del hombre adulto se extiende desde el agujero magno hasta el nivel de la primera o segunda vértebra lumbar. Mide alrededor de 45 cm de largo en los varones y 42 cm en las mujeres, además tiene forma cilíndrica en los segmentos cervical superior y torácico y oval en los segmentos cervical inferior y lumbar, que son los sitios de los plexos nerviosos braquial y lumbosacro, respectivamente. En las etapas iniciales del desarrollo fetal, la médula espinal ocupa toda la

longitud del conducto vertebral; en el recién nacido a término se extiende hasta el borde inferior en la tercera vértebra lumbar; en la adolescencia tardía, la médula espinal adquiere su posición final y termina a nivel del disco intervertebral entre las vértebras L-1 y L-2 (fig. 4-1). El nivel al que concluye la médula cambia con el desarrollo porque la columna vertebral crece con mayor rapidez que la médula espinal. En adultos, la longitud total de la columna vertebral es de 70 cm. La médula espinal muestra dos engrosamientos, uno cervical (segmentos tercero cervical a segundo torácico) y otro lumbar (segmentos primero lumbar a tercero sacro). Estos son los puntos donde se hallan las neuronas que inervan las extremidades superiores e inferiores, respectivamente. El extremo **caudal** de la médula se ahusa para formar el cono medular, del cual se extiende un filamento pial glial, el *filum terminale*, que se extiende y fija al cóccix para sujetar la médula espinal. Esta última también fijada a la duramadre por dos series laterales de ligamentos **dentados**, pliegues piales que se estiran desde la superficie de la médula hasta la vaina dural a mitad entre las raíces dorsal y ventral. Los ligamentos dentados sirven como referencias anatómicas útiles para que los neurocirujanos identifiquen el segmento anterolateral de la médula cuando practican operaciones, como cordotomías, para aliviar el dolor refractario. Existen 20 o 21 pares de ligamentos dentados que se extienden entre las vértebras primera lumbar y primera cervical.

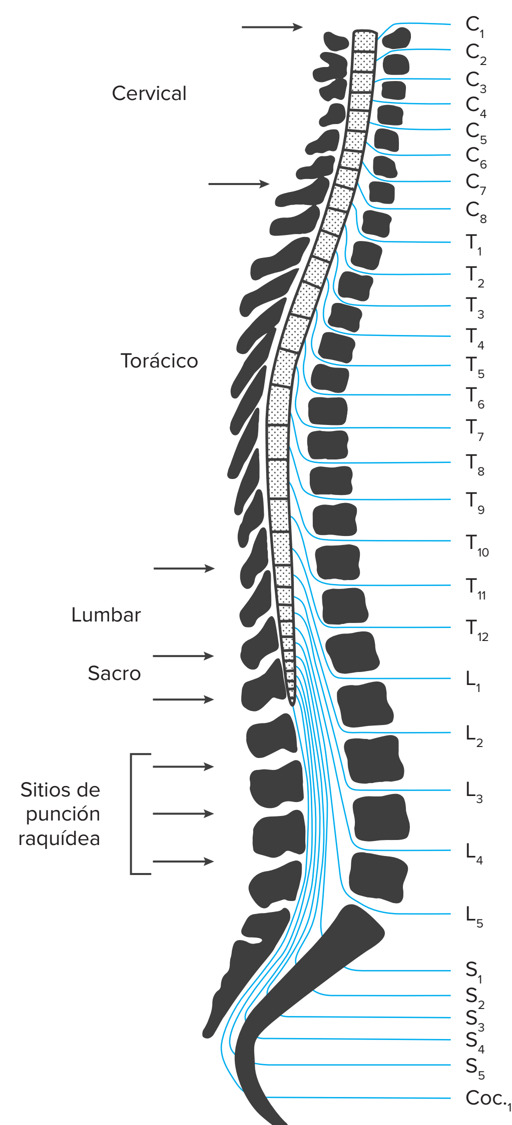


Figura 4-1. Esquema que muestra las relaciones de segmentos de la médula espinal y nervios raquídeos con niveles de la columna vertebral.

1 La médula espinal del hombre se integra con 31 segmentos (ocho cervicales, 12 torácicos o dorsales, cinco lumbares, cinco sacros y uno coccígeo) con excepción del primer segmento cervical, tienen cada uno dos raíces: **dorsal** y **ventral**, y dos nervios raquídeos. El primer segmento cervical solo posee una raíz ventral. Las raíces dorsal y ventral se unen en el agujero intervertebral para formar los nervios raquídeos. En la inmediata proximidad de su unión con la raíz ventral en el agujero intervertebral, cada raíz dorsal muestra una tumefacción oval: el **ganglio** de la raíz dorsal (espinal) que contiene neuronas sensoriales seudounipolares. En el punto en que penetra la raíz nerviosa dorsal en la médula espinal, el tejido glial de sostén de esta última se extiende a corta distancia dentro de la raíz nerviosa para encontrar las células de Schwann y el tejido colagenoso de sostén del sistema nervioso periférico. La zona de unión entre los dos tipos de tejidos es muy precisa desde el punto de vista histológico. Se denomina *espacio de Obersteiner–Redlich* en honor de dos neurólogos austriacos, Heinrich Obersteiner y Emil Redlich. Los 31 pares de nervios raquídeos se dividen en ocho cervicales, 12 torácicos, cinco lumbares, cinco sacros y uno coccígeo (fig. 4-1). Los nervios sacros, cuarto y quinto y el coccígeo surgen del cono medular. Los nervios raquídeos abandonan el conducto vertebral a través del agujero intervertebral. El primer nervio cervical surge arriba del atlas; el octavo nervio cervical sale entre las vértebras séptima cervical (C-7) y primera torácica (T-1). Todos los otros nervios raquídeos surgen abajo de las vértebras correspondientes (fig. 4-1).

Debido al ritmo diferencial de crecimiento de la médula espinal y la columna vertebral, los niveles de los segmentos de la médula espinal no corresponden con las secciones de la columna vertebral (cuadro 4-1). En consecuencia, en la región cervical la punta del proceso espinoso de la vértebra se encuentra a nivel del segmento medular siguiente; es decir, la sexta espina cervical se halla a nivel del séptimo segmento de la médula espinal. En la región torácica superior, la punta del proceso espinoso se encuentra dos segmentos arriba del segmento medular respectivo, esto es, el cuarto proceso espinoso torácico corresponde al sexto segmento medular. En las regiones torácica inferior y lumbar superior, la diferencia entre los niveles vertebral

Cuadro 4-1. Relación de segmentos de la médula espinal y procesos espinosos vertebrales

Segmentos medulares	Procesos espinosos vertebrales
C-1	C-1
C-7	C-6
T-6	T-4
L-1	T-10
S-1	T-12 a L-1

y medular es de tres segmentos; así, el décimo proceso espinoso torácico corresponde al primer segmento medular lumbar. Por estas razones, los filamentos de las raíces de los segmentos de la médula espinal tienen que recorrer distancias progresivamente más largas desde los segmentos cervicales hasta los sacros para llegar a los agujeros intervertebrales correspondientes en donde surgen los nervios raquídeos (fig. 4-1). El apiñamiento de las raíces lumbosacras alrededor del *filum terminale* se conoce como **cola de caballo**.

DERMATOMAS Y MIOTOMAS

2 El área de la piel inervada por una raíz nerviosa posterior (dorsal) constituye un dermatoma. Es esencial familiarizarse con los mapas dermatómicos (fig. 4-2) para localizar el nivel de la lesión en la médula espinal. Pocos dermatomas son en especial útiles para localizar la lesión (cuadro 4-2). Un trastorno viral que se presenta de manera característica con una distribución dermatómica del dolor y las lesiones vesiculares es el herpes zóster. Los grupos de músculos inervados por un segmento aislado de la médula espinal constituyen un miotoma. Es útil familiarizarse con los miotomas de importancia clínica para precisar el nivel de la lesión en la médula espinal (cuadro 4-3).

MENINGES

La médula espinal posee un recubrimiento de tres capas meníngeas: piamadre, aracnoides y duramadre. La **piamadre** se compone de una capa membranosa interna, la pía íntima, y otra superficial externa, la epipía. La pía íntima está adherida de modo estrecho a la superficie de la médula espinal. La epipía lleva vasos sanguíneos que irrigan y drenan la médula espinal. Así mismo, forma los ligamentos dentados. La **aracnoides** está muy adherida a la duramadre. El espacio entre ambas (espacio subdural) es sumamente estrecho (potencial) y en condiciones normales solo es visible con ayuda de un microscopio en preparaciones histológicas. A través de este espacio cursan venas en puente. La rotura de estas venas da lugar a la acumulación de sangre y expansión de este espacio, un trastorno que se conoce como *hematoma subdural*. En contraste, el espacio entre la aracnoides y la piamadre (espacio subaracnoideo) es más ancho y contiene el líquido cerebroespinal. A diferencia de la duramadre dentro del cráneo, la **duramadre** raquídea solo está adherida con firmeza al hueso en el agujero magno; en otras partes está separada del periostio vertebral por el espacio epidural. El espacio epidural raquídeo contiene tejido adiposo y un plexo venoso y es más grande a nivel de la segunda vértebra lumbar. El espacio epidural raquídeo se utiliza para inyectar anestésicos locales con la finalidad de inducir el bloqueo nervioso paravertebral conocido como *anestesia epidural* para aliviar el dolor durante el parto. También el espacio se emplea para inyectar medicamentos (p. ej., la cortisona) a fin de anular el dolor de espalda. La duramadre raquídea envuelve las raíces dorsal y ventral, los ganglios de la raíz dorsal y las porciones proximales

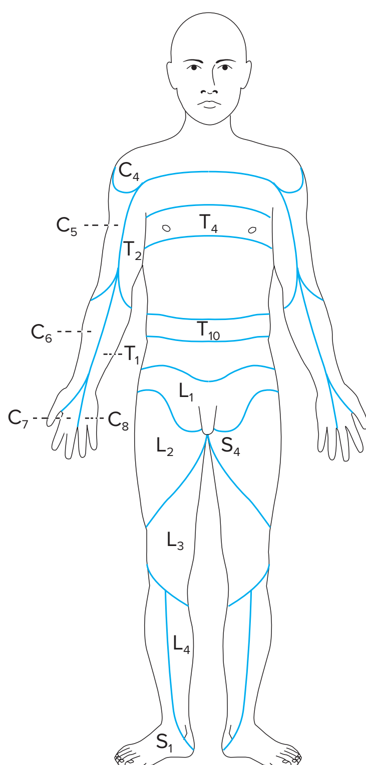


Figura 4-2. Mapa de dermatomas que muestra referencias anatómicas del cuerpo y segmentos correspondientes de la médula espinal.

Cuadro 4-2. Referencias anatómicas del cuerpo y dermatomas correspondientes

Referencia anatómica en el cuerpo	Dermatoma
Nuca	C-2
Hombro	C-4
Pulgar	C-6
Dedo medio.	C-7
Dedo pequeño.	C-8
Pezón	T-4, T-5
Ombligo	T-10
Región inguinal.	L-1
Dedo gordo del pie.	L-4, L-5
Dedo pequeño del pie.	S-1
Genitales y región perianal.	S-4, S-5

Cuadro 4-3. Miotomas de importancia clínica

Miotoma	Segmento de la médula espinal
Deltoides	C-5
Bíceps	C-6
Tríceps	C-7
Músculo hipotenar.	T-1
Cuadríceps crural.	L-4
Extensor del dedo gordo.	L-5
Gastrocnemio	S-1
Esfínter rectal.	S-3, S-4

de los nervios raquídeos y luego continúa con el epineurio de los nervios raquídeos en el agujero intervertebral. La médula espinal termina a nivel de las vértebras L-1 y L-2, en tanto que la duramadre se extiende hasta el nivel de las vértebras S-1 y S-2. Abajo del sitio en que termina la médula espinal (cono medular) se forma en el espacio subaracnoideo un saco lleno con líquido cerebroespinal donde no hay médula espinal. Este saco es un sitio favorable para que los clínicos introduzcan una aguja raquídea especial para obtener líquido cerebroespinal para examen o inyectar fármacos o colorantes en el espacio subaracnoideo con propósitos terapéuticos o diagnósticos. El procedimiento se denomina *punción lumbar* o *punción raquídea.*

TOPOGRAFÍA TRANSVERSAL

3 En un corte transversal, la médula espinal se conforma con un área de sustancia gris en forma de H o mariposa extendida en el centro y rodeada por sustancia blanca. Las dos alas de la mariposa están unidas a través de la línea media por las **comisuras** grises dorsal y ventral arriba y abajo del conducto central, respectivamente (fig. 4-3). La sustancia gris de la médula espinal contiene sobre todo los cuerpos celulares de neuronas y glial. La sustancia blanca de la médula incluye en particular fascículos de fibras.

Las dos mitades de la médula espinal están separadas por el tabique mediano dorsal (posterior) y la fisura mediana ventral (anterior) (fig. 4-3). El sitio de entrada de las fibras de la raíz dorsal está marcado por el surco dorsolateral (posterolateral); de igual forma, el sitio de salida de raíces ventrales está indicado por el **surco** ventrolateral (anterolateral) (fig. 4-3). Estas referencias anatómicas dividen la sustancia blanca de cada mitad de la médula espinal en un **funículo** dorsal (posterior), un funículo lateral y un funículo ventral (anterior) (fig. 4-3). Más aún, en los segmentos cervical y torácico superior de la médula espinal, el funículo dorsal (posterior) está dividido en dos partes desiguales por el tabique intermedio dorsal (posterior) (fig. 4-3).

La sustancia gris en forma de H también se divide en un asta o columna dorsal más pequeña (posterior) o un *asta* o columna ventral más grande (anterior). Los segmentos torácicos y lumbares superiores de la médula espinal presentan además un *asta* o columna intermediolateral en forma de cuña (fig. 4-3).

La médula espinal es asimétrica en casi 75% de los seres humanos y el lado derecho es más grande en 75% de las asimetrías. Dicha asimetría se debe a la presencia de más fibras del fascículo corticoespinal descendente en el lado más grande. Se ha demostrado que en la pirámide medular izquierda cruzan más fibras para llegar a la mitad derecha de la médula espinal y en la pirámide medular derecha permanecen más fibras sin cruzarse para descender en la mitad derecha de la médula espinal. Estas dos circunstancias tienen como resultado un complemento grande de fibras corticoespinales en la mitad derecha de la médula. Por consiguiente, el lado derecho de la médula espinal recibe en esencia más fibras de la corteza que el lado izquierdo. Esto no guarda relación alguna con la dominancia de la

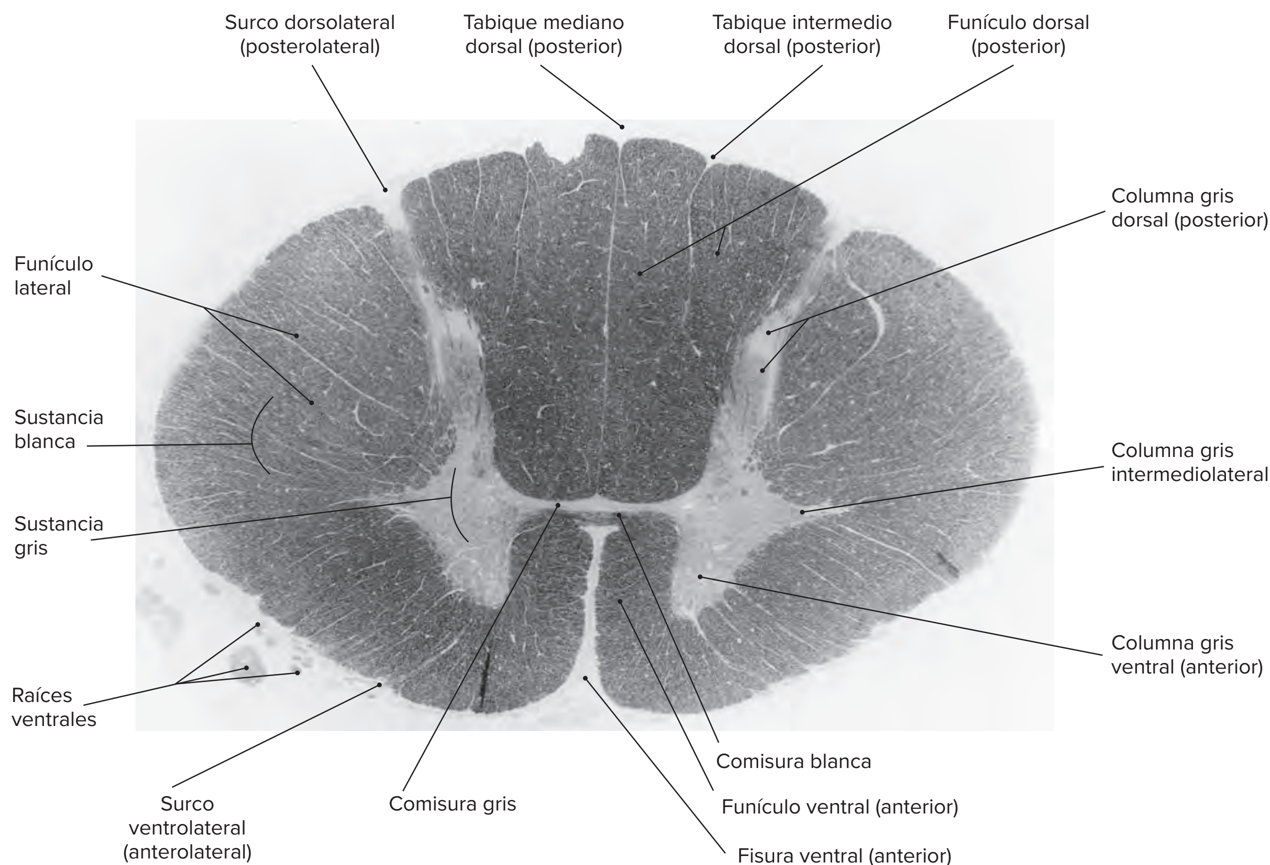


Figura 4-3. Micrografía de la médula espinal que revela la división en sustancias gris y blanca, los surcos y las fisuras, las columnas de sustancia gris y los funículos de sustancia blanca.

mano. La cantidad de fibras sin cruzar puede vincularse con la ocurrencia de hemiplejia **ipsilateral** (debilidad) referida en pacientes con lesiones de la cápsula interna. Cuando no cruza la mayor parte de las fibras, entonces la hemiplejia es casi siempre ipsilateral.

ANATOMÍA MICROSCÓPICA

La anatomía microscópica de la médula espinal varía en las diferentes regiones medulares. Las características de la anatomía microscópica en las diferentes zonas ayudan a definir el nivel de sección (fig. 4-4). A medida que se asciende desde los segmentos sacros bajos hasta los cervicales altos aumenta de modo progresivo el volumen de sustancia blanca porque el número de fibras nerviosas, tanto las que ascienden a niveles más altos como las que descienden a los más bajos, es mayor en la sección cervical alta y disminuye de forma gradual a niveles más caudales. Algunos fascículos no se encuentran en ciertos niveles. El fascículo espinocerebeloso dorsal aparece primero en el segundo segmento lumbar y no se halla debajo de este. Esto se debe a que las neuronas que originan este fascículo aparecen por primera vez a nivel de L-2 y no existen después de este sitio. El fascículo cuneiforme se reconoce arriba del sexto segmento torácico de la médula espinal y no existe abajo de este nivel. Esto se debe a que el surco intermedio dorsal (posterior), que separa los fascículos **grácil** y **cuneiforme** solo se halla arriba del segmento T-6. Las diferentes regiones de la médula espinal muestran también características distintivas de la sustancia gris. La columna celular intermediolateral y el núcleo dorsal de Clarke se extienden entre los segmentos C-8 y L-2 y no se observan abajo o arriba de estos sitios. Los engrosamientos cervical y lumbar de la médula se caracterizan por *astas* ventrales voluminosas debido a la presencia de neuronas motoras que inervan la musculatura de las extremidades a estos dos niveles.

Sustancia gris

A. Terminología antigua

Antes de 1952, la organización de la sustancia gris de la médula espinal se presentaba de la forma siguiente:

- *Asta dorsal.* El asta o columna **dorsal** (posterior) recibe axones de los ganglios de la raíz dorsal a través de las raíces dorsales y contiene grupos celulares relacionados con la función sensorial. Estos grupos de células son el núcleo posteromarginal, la sustancia gelatinosa y el núcleo propio.
- *Asta intermediolateral.* El asta o columna intermediolateral se limita a los segmentos torácicos y lumbares superiores de la médula espinal que contiene neuronas preganglionares del sistema nervioso **simpático**, cuyos axones forman las fibras nerviosas preganglionares y salen de la médula espinal a través de la raíz ventral. Aunque en la médula espinal sacra no existe un asta intermediolateral precisa, una evaginación dorsal del asta ventral en los segmentos de la médula espinal S-2 a S-4 contiene neuronas parasimpáticas preganglionares.
- *Asta ventral.* El asta o columna ventral contiene neuronas motoras multipolares, cuyos **axones** constituyen el principal componente de la raíz ventral.
- *Zona intermedia.* Esta zona contiene el núcleo dorsal de Clarke y de un gran número de interneuronas.

4

En la figura 4-5, se ilustra en un diagrama el patrón de organización anterior.

B. Terminología de Rexed

En 1952, Rexed investigó la citoconfiguración u organización celular de la médula espinal en el gato en donde encontró que los grupos celulares en la médula están dispuestos con una

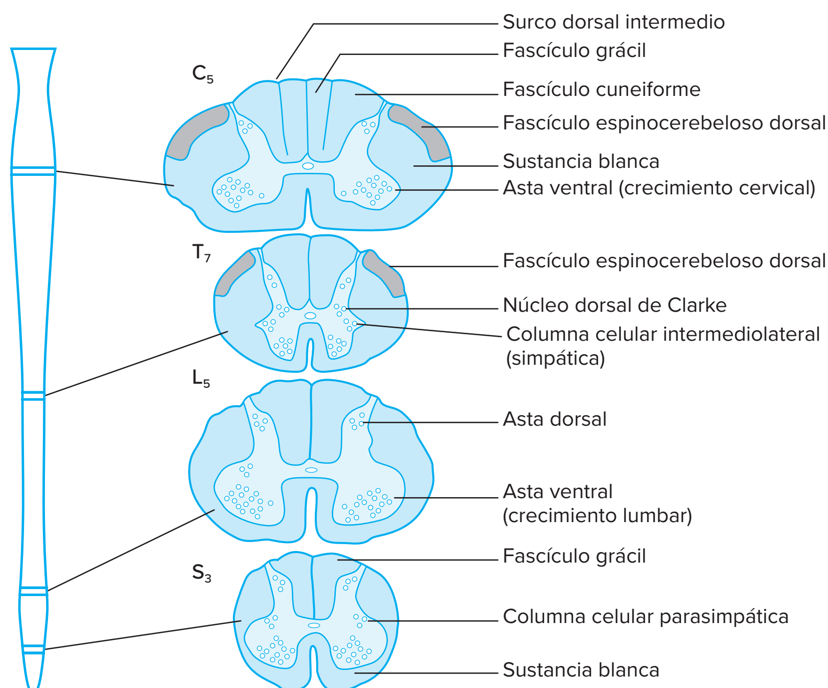


Figura 4-4. Representación que muestra las variaciones de los segmentos de la médula espinal a diferentes niveles.

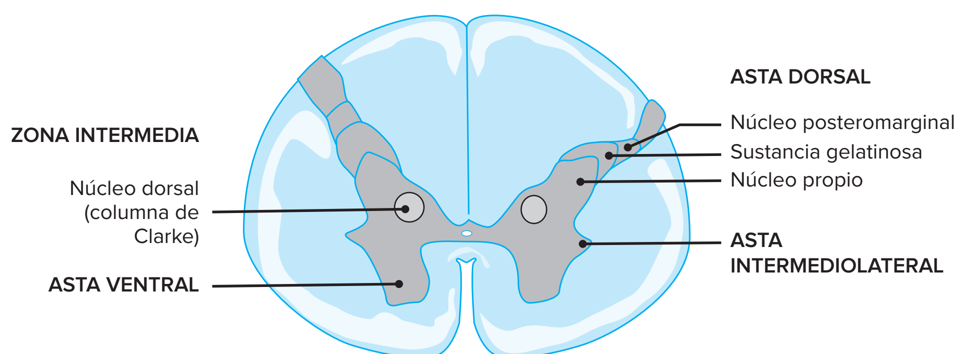


Figura 4-5. Esquema transversal de la médula espinal que ilustra los principales grupos nucleares dentro de las columnas grises.

regularidad extraordinaria en 10 zonas o **láminas**. Sus observaciones se confirmaron de manera subsecuente en otras especies, incluido el hombre. La figura 4-6 es un diagrama de la localización de las 10 láminas de Rexed. En el cuadro 4-4 se compara la terminología antigua con la nomenclatura de Rexed más reciente.

5 Las láminas I a IV se relacionan con sensaciones **exteroceptivas**, en tanto que las láminas V y VI se vinculan sobre todo con sensaciones **propioceptivas**, aunque responden a estímulos cutáneos. La lámina VII actúa como un relevo entre el mesencéfalo y el cerebelo. La lámina VIII modula la actividad motora, con toda probabilidad a través de neuronas *gamma*. La lámina IX es la principal área motora de la médula espinal. Y contiene neuronas motoras *alfa* grandes y *gamma* más pequeñas dispuestas en columnas (dorsolateral, ventrolateral, ventromedial y central). Los axones de estas neuronas inervan fibras musculares extrafusales e intrafusales, respectivamente. Las neuronas motoras *alfa* en la lámina IX de los segmentos medulares C-3 a C-5 constituyen el núcleo del frénico. Los axones de estas neuronas inervan el diafragma y por consiguiente son esenciales para la respiración. Desde los segmentos S-1, S-2 a S-4 aparece en la lámina IX una columna suplementaria de neuronas motoras *alfa*. Este es el núcleo de Onuf (Onufrowicz), situado en el borde más ventral del asta. El núcleo se divide en un grupo celular dorsomedial que inerva los músculos bulbocavernoso e isquiocavernoso y un grupo de células ventrolateral que inerva los esfínteres anal y uretral externos. La porción dorsomedial del núcleo de Onuf contiene muchas más neuronas en los varones. De manera característica, en la enfermedad de neuronas motoras (esclerosis lateral amiotrófica) no se afectan las neuronas motoras del núcleo de Onuf, en notable contraste con las neuronas motoras en cualquiera otra parte de la médula espinal y el tallo cerebral. Las neuronas motoras *alfa* en la lámina IX están organizadas de manera somatotópica en forma que las que inervan los grupos musculares flexores poseen una localización dorsal, en tanto que las que inervan grupos musculares extensores muestran una ubicación ventral. Además, las neuronas que inervan la musculatura del tronco se encuentran en un punto medial, a diferencia de las que inervan la musculatura de las extremidades cuya situación es lateral (fig. 4-7). Las neuronas motoras de la lámina IX reciben aferencias directas de las raíces dorsales (para reflejos espinales) y también de las vías descendentes relacionadas con el control motor.

Los estudios fisiológicos demostraron dos tipos de neuronas motoras *alfa*, tónicas y fásicas. Las neuronas tónicas se distinguen por un ritmo más bajo de descargas de impulsos y conducción axónica más lenta e inervan las fibras musculares lentas. Las neuronas fásicas muestran una conducción axónica rápida e inervan las fibras musculares rápidas. No existen criterios anatómicos para diferenciar las neuronas motoras *alfa* tónicas de las fásicas.

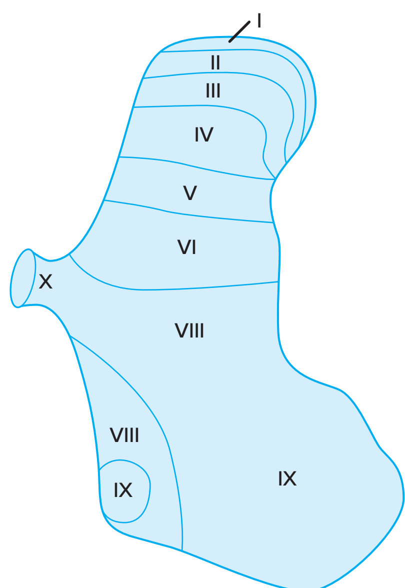


Figura 4-6. Representación de la mitad de la médula espinal que muestra la localización de las láminas de Rexed.

Cuadro 4-4. Organización celular de la médula espinal

Terminología de Rexed	Terminología antigua
Lámina I.	Núcleo posteromarginal.
Lámina II.	Sustancia gelatinosa.
Lámina III, IV.	Núcleo propio.
Lámina V.	Cuello del asta posterior.
Lámina VI.	Base del asta posterior.
Lámina VII.	Zona intermedia, asta intermediolateral.
Lámina VIII.	Núcleo comisural.
Lámina IX.	Asta ventral.
Lámina X	Grises centrales.

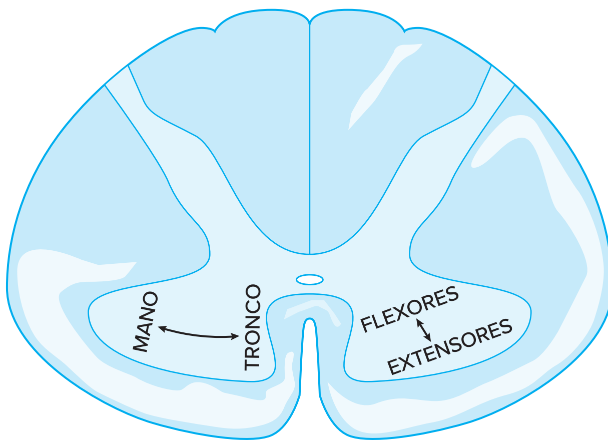


Figura 4-7. Esquema de la médula espinal que revela la organización somatotópica de neuronas motoras del asta ventral (lámina IX).

De igual modo, estudios fisiológicos demostraron dos tipos de neuronas motoras *gamma*: estáticas y dinámicas. La variedad estática se relaciona con las fibras musculares intrafusales del tipo de cadena nuclear, que participan en la respuesta estática del huso muscular, en tanto que la variedad dinámica se vincula con el tipo de bolsa nuclear de fibra muscular intrafusal, que interviene en la reacción dinámica del huso. Como se observa en las neuronas motoras *alfa*, no existen criterios anatómicos que hagan posible diferenciar las neuronas motoras *gamma* estáticas de las dinámicas.

Además de las neuronas motoras *alfa* y *gamma*, la lámina IX contiene interneuronas. Una de ellas, la célula de Renshaw, recibió una atención particular por parte de neurocientíficos. La célula de Renshaw se interpone entre el axón recurrente colateral de una neurona motora *alfa* y la dendrita o el cuerpo celular de la misma neurona motora *alfa*. El axón colateral de la neurona motora *alfa* excita a la célula de Renshaw. El axón de la célula de Renshaw inhibe (**inhibición** recurrente) a la neurona motora *alfa* de origen y otras neuronas motoras. A través de esta asa de retroalimentación, una neurona motora *alfa* puede influir en su actividad. Los axones de las células de Renshaw se proyectan a sitios cercanos y distantes, incluidas las láminas IX, VIII y VII. Las consecuencias funcionales de la inhibición de la célula de Renshaw son suprimir la eferencia motora de un conjunto particular de neuronas motoras y resaltar la eferencia de neuronas motoras activadas con intensidad. El neurotransmisor inhibidor que utilizan las células de Renshaw sea la glicina.

Los estudios cuantitativos de la organización dendrítica de neuronas motoras espinales demostraron que las **dendritas** forman alrededor de 80% del área receptiva de una neurona. Aunque las dendritas se extienden hasta 1000 μm desde el cuerpo celular, el tercio proximal de cada dendrita contiene la mayor parte de las **sinapsis** y por consiguiente es más eficaz en la recepción y transmisión subsecuente de estímulos aferentes. La lámina X rodea el conducto central y contiene neuroglia.

Las neuronas de la sustancia gris de la médula espinal son de dos tipos: principales e interneuronas. Las primeras se clasificaron en dos categorías generales con base en su curso axónico. Las neuronas del fascículo (proyección) poseen axones que contribuyen a la formación de un fascículo. Los ejemplos de estas neuronas incluyen el núcleo dorsal de Clarke, que da lugar al fascículo espinocerebeloso dorsal, y neuronas en el asta dorsal (posterior) que originan el fascículo espinotalámico. En contraste, las neuronas radiculares tienen axones que contribuyen a la formación de la raíz ventral. Los ejemplos de estas neuronas incluyen neuronas motoras *alfa* y *gamma* en el asta ventral (anterior) y neuronas autónomas (simpáticas y parasimpáticas) en el asta intermediolateral y los segmentos S-2 a S-4 de la médula espinal, respectivamente.

Sustancia blanca

La sustancia blanca de la médula espinal está organizada en tres funículos (fig. 4-3):

1. Funículo posterior (dorsal).
2. Funículo lateral.
3. Funículo anterior (ventral).

Cada uno de estos contiene uno o más fascículos (cuadros 4-5 y 4-6). Un *fascículo* se compone de fibras nerviosas que comparten un origen, destino y función comunes. En general, el nombre de un fascículo indica su origen y destino; por ejemplo, el fascículo espinocerebeloso une la médula espinal y el cerebelo y el fascículo corticoespinal conecta la corteza cerebral y la médula espinal.

A. Funículo posterior

6 Las fibras nerviosas en este funículo participan en dos modalidades generales relacionadas con la propiocepción consciente. Son la **cinestesia** (sensación de posición y movimiento) y el tacto discriminativo (localización precisa del tacto, incluida la discriminación de dos puntos).

Por consiguiente, las **lesiones** de este funículo se manifiestan en clínica por la pérdida o disminución de las sensaciones siguientes:

1. Sensación de vibración.
2. Sensación de posición.
3. Discriminación de dos puntos.
4. Tacto.
5. Reconocimiento de la forma.

Los neurólogos valoran la presencia o ausencia de estas diferentes sensaciones de la siguiente forma:

1. La vibración se estudia al colocar un diapasón en vibración sobre una prominencia ósea.
2. El sentido de la posición se valora tras mover la punta del dedo de la mano o el pie del paciente, de formas dorsal y ventral, y pedir al enfermo (con los ojos cerrados) que identifique la posición de la parte que se movió.
3. La discriminación de dos puntos se estudia al pinchar o tocar de manera simultánea al paciente en dos áreas de la piel adyacentes. En condiciones normales, una persona es capaz de reconocer estos dos estímulos simultáneos como sensaciones separadas, si la distancia entre ellas no es menor de 5 mm en las yemas de los dedos con empleo de alfileres y no menor de 10 cm en la espinilla con las yemas de los dedos.
4. El tacto se valora luego de colocar con suavidad una torunda de algodón en la piel.
5. El reconocimiento de la forma se estudia al solicitarle al individuo que identifique un objeto que se coloca en la mano (con los ojos cerrados) en relación con la percepción de peso, tamaño, forma y textura.

Cuadro 4-5. Fascículos ascendentes de la médula espinal

Nombre del fascículo	Origen	Localización	Extensión	Terminación	Función
Grácil.	Ganglio de la raíz dorsal ipsilateral.	Medial en el funículo posterior.	A lo largo de la médula espinal.	Núcleo grácil ipsilateral en la médula oblongada.	Propiocepción consciente.
Cuneiforme.	Ganglio de la raíz dorsal ipsilateral.	Lateral en el funículo posterior.	Arriba del sexto segmento torácico.	Núcleo cuneiforme ipsilateral en la médula oblongada.	Propiocepción consciente.
Espinocerebeloso dorsal.	Núcleo dorsal ipsilateral de Clarke.	Funículo lateral.	Arriba del segundo segmento lumbar.	Cerebelo ipsilateral.	Propiocepción inconsciente.
Espinocerebeloso ventral.	Asta dorsal contralateral.	Funículo lateral.	A lo largo de la médula espinal.	Cerebelo contralateral.	Propiocepción inconsciente.
Espinocervical talámico (de Morín).	Ganglio de la raíz dorsal ipsilateral.	Funículo lateral.	A lo largo de la médula espinal.	Núcleo cervical lateral ipsilateral.	Propiocepción consciente.
Espinotalámico lateral.	Asta dorsal contralateral.	Funículo lateral.	A lo largo de la médula espinal.	Tálamo ipsilateral (núcleo posterolateral ventral).	Sensaciones de dolor y térmicas.
Espinotalámico anterior.	Asta dorsal contralateral (principalmente).	Funículos lateral y anterior.	A lo largo de la médula espinal.	Tálamo ipsilateral (núcleo posterolateral ventral).	Tacto ligero.

Cuadro 4-6. Fascículos descendentes de la médula espinal

Nombre del fascículo	Origen	Localización	Extensión	Terminación	Función
Corticoespinal lateral.	Corteza cerebral contralateral.	Funículo lateral.	A lo largo de la médula espinal.	Astas ventral y dorsal ipsilaterales.	Control del movimiento hábil, modulación de la actividad sensorial.
Corticoespinal anterior (haz de Türck).	Corteza cerebral ipsilateral (principalmente).	Funículo anterior.	Variable	Astas ventral y dorsal contralaterales.	Control del movimiento hábil, modulación de la actividad sensorial.
Fascículo de Barnes.	Corteza cerebral ipsilateral.	Funículo lateral.	A lo largo de la médula espinal.	Astas ventral y dorsal ipsilaterales.	Control del movimiento hábil, modulación de la actividad sensorial.
Rubroespinal.	Núcleo rojo contralateral (cerebro medio).	Funículo lateral.	A lo largo de la médula espinal.	Asta ventral ipsilateral.	Control del movimiento.
Vestíbuloespinal lateral.	Núcleo vestibular lateral ipsilateral.	Funículo lateral.	A lo largo de la médula espinal.	Asta ventral ipsilateral.	Control de músculos que conservan la postura erguida y el equilibrio.
Vestíbuloespinal medial.	Núcleo vestibular medial ipsilateral y contralateral.	Funículo anterior.	Médula espinal cervical.	Asta ventral ipsilateral.	Posición de la cabeza relacionada con estimulación vestibular.
Retículoespinal.	Formación reticular de la médula oblongada y pontina, bilateral.	Funículos lateral y anterior.	A lo largo de la médula espinal.	Asta ventral ipsilateral y zona intermedia.	Control del movimiento y la postura, modulación de la actividad sensorial.
Tectoespinal.	Colículo superior contralateral (mesencéfalo).	Funículo anterior.	Médula espinal cervical	Asta ventral ipsilateral.	Posición de la cabeza relacionada con movimiento ocular.
Autónomo descendente.	Hipotálamo ipsilateral.	Funículo anterolateral.	A lo largo de la médula espinal.	Columna celular intermediolateral ipsilateral y grupo celular preganglionar sacro.	Control de músculos lisos y glándulas.
Monoaminérgico.	Núcleo del rafe, locus coeruleus gris periacueductal.	Funículos lateral y anterior.	A lo largo de la médula espinal.	Asta dorsal ipsilateral.	Control de la transmisión del dolor.

Las fibras nerviosas que contribuyen al funículo posterior tienen sus cuerpos celulares en los **ganglios** de la raíz dorsal.

Los **receptores** periféricos que contribuyen a este sistema son: a) mecanorreceptores cutáneos (folículo piloso y receptores de tacto y presión) que transportan las sensaciones de tacto, vibración, movimiento del pelo y presión y b) receptores propioceptivos (huso muscular, órgano tendinoso de Golgi y receptores articulares). Los receptores musculares (husos musculares y órganos tendinosos de Golgi) son los receptores primarios que transportan la sensación de posición. Los receptores articulares pueden relacionarse con el señalamiento del movimiento articular, pero no con la posición de la articulación.

Las fibras nerviosas del funículo posterior tienen una gruesa capa de mielina y ocupan la parte dorsolateral de la raíz dorsal. Las que penetran en la médula espinal abajo del sexto segmento torácico se localizan de forma medial en el funículo posterior y forman el fascículo grácil (**fascículo de Goll**). Las fibras que penetran en la médula espinal arriba del sexto segmento torácico se hallan en situación más lateral y forman el fascículo cuneiforme (**columna de Burdach**). Por consiguiente, las fibras nerviosas del funículo posterior tienen una disposición en láminas o capas, las que surgen de la región sacra son más mediales, pero aquellas que provienen de la región cervical son más laterales (fig. 4-8). Cabe señalar que la laminación en el funículo posterior es segmentaria (sacra, lumbar, torácica, cervical) y orientada por modalidad. Estudios fisiológicos demostraron que las fibras que conducen impulsos de receptores del pelo son superficiales y van seguidas por fibras que median sensaciones *táctiles* y vibratorias en capas sucesivamente más profundas.

Las fibras que forman el funículo posterior ascienden a través de la médula espinal y hacen sinapsis con los núcleos (grácil y cuneiforme) de la columna posterior (dorsal) de la médula oblongada. Los axones de estos núcleos cruzan a continuación la línea media para formar el lemnisco medial, que asciende hacia el tálamo (núcleo ventral posterolateral) y de este sitio a la corteza sensorial primaria (somestésica) (fig. 4-9).

Cerca del 85% de las fibras ascendentes del funículo posterior corresponde a **aferentes** primarias. Tienen sus cuerpos celulares en los ganglios de la raíz dorsal y las activa la estimulación de mecanorreceptores (aferentes unimodales). Alrededor del 15% de las fibras del funículo posterior es aferente no primaria. Y tienen sus cuerpos celulares en el ganglio de la raíz dorsal, establecen sinapsis en las láminas III a V en las astas posteriores (dorsales) de los engrosamientos cervical y lumbar y las activan la estimulación de mecanorreceptores y nociceptores (aferentes polimodales).

Algunas de las fibras del funículo posterior emiten ramas colaterales que terminan en neuronas de la sustancia gris del asta posterior. Estas colaterales confieren al funículo posterior una función en la modificación de la actividad sensorial en el asta posterior. Como se comenta más adelante, esta función es inhibidora de impulsos dolorosos.

Las lesiones en el funículo posterior reducen el umbral para estímulos dolorosos y aumentan todas las formas de sensaciones conducidas por las vías espinotalámicas (dolor). En consecuencia, los estímulos no dolorosos se tornan dolorosos y los dolorosos se desencadenan por acción de umbrales de estimulación más bajos.

Por lo regular se utiliza la estimulación del funículo posterior en el tratamiento del dolor crónico. En un amplio estudio, 47% de los pacientes tratados respondió al iniciar esta estimulación, pero el porcentaje disminuyó 8% después de tres años. En ninguno de los sujetos del estudio se alivió por completo el dolor.

Los informes publicados describen lesiones en el funículo posterior en el hombre y animales sin déficit concomitante en las modalidades sensoriales conducidas por el sistema. Esto se explica por la presencia de otro sistema, el espinocervical talámico, localizado en el funículo lateral, que puede compensar algunos déficit del funículo posterior.

Se ha estudiado de manera extensa en seres humanos o animales de experimentación la función del sistema de la columna dorsal (posterior) en la transmisión y reconocimiento sensoriales (cuadro 4-7). Los estímulos sensoriales que se conducen por la columna posterior son de tres tipos: los que se suscitan de forma pasiva en el organismo, los que tienen factores temporales o secuenciales añadidos a un indicio espacial y los que no pueden reconocerse sin manipulación y activan la exploración

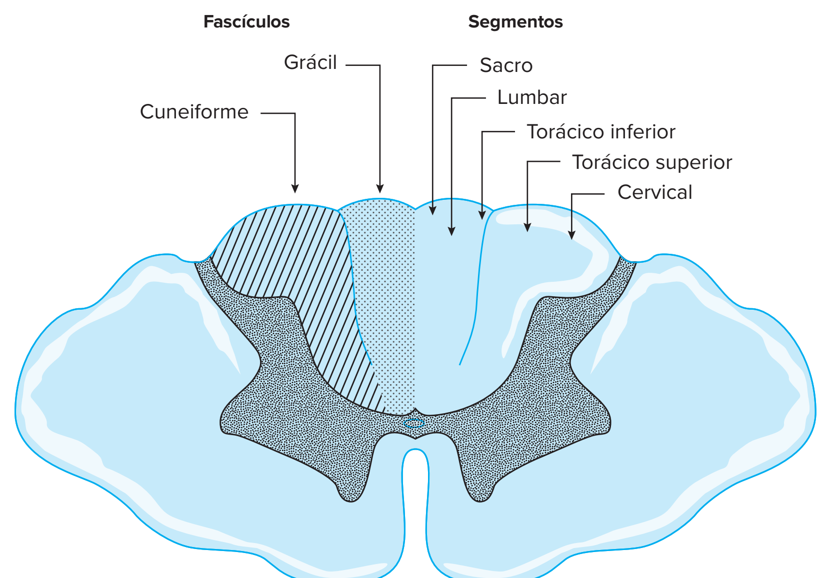


Figura 4-8. Representación de la médula espinal que delinea la disposición espacial de fibras en el funículo posterior.

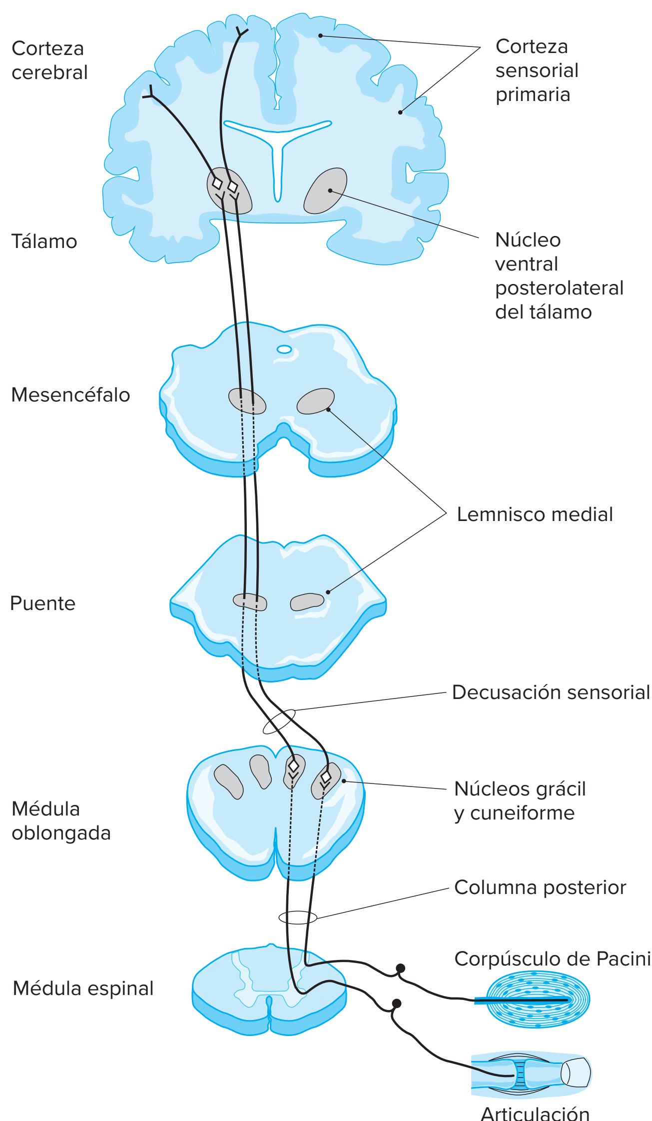


Figura 4-9. Esquema de la vía de la columna posterior.

por los dedos. El primer tipo (p. ej., la identificación de un diapasón, discriminación de dos puntos, tacto con una pieza de algodón) se transmite por la columna dorsal. Sin embargo, gran parte de la misma información se conduce por varias vías paralelas como el fascículo espinocervicotalámico. En consecuencia, estos tipos pasivos de sensaciones permanecen intactos en ausencia de la columna dorsal. El segundo tipo (p. ej., la determinación de la dirección de líneas que se dibujan en la piel) es detectado por la columna dorsal. De modo que la columna tiene la función inherente de transmitir a niveles superiores del sistema nervioso central información relacionada con cambios en un estímulo periférico durante un periodo. El tercer tipo (p. ej., la detección de formas y patrones) solo son reconocidos por la columna dorsal.

Además de su función en la transmisión sensorial, la columna dorsal participa en ciertos tipos de control motor. Muchos movimientos de las extremidades dependen de la información sensorial que se retroalimenta al cerebro desde los órganos sensoriales periféricos, como husos musculares, receptores articulares y receptores cutáneos. Muchas de estas aferencias de retroalimentación viajan a través de la columna dorsal. Esta última transmite a la corteza motora del cerebro (a través del tálamo) información necesaria para planear, iniciar, programar y vigilar labores que incluyen movimientos de manipulación con los dedos. Se demostró que el núcleo talámico (ventral posterolateral) que recibe aferencias del sistema de la columna dorsal no solo se proyecta a la corteza sensorial somestésica primaria (giro poscentral), sino también a la corteza motora primaria en el giro precentral. Además, la corteza sensorial primaria se proyecta a la corteza motora primaria.

Una observación que se ha notificado con frecuencia en lesiones de la columna posterior es la discrepancia en la pérdida de las sensaciones de vibración y posición. Una posible explicación de esta pérdida diferencial es que se utilizan diferentes vías para transmitir las dos modalidades. En animales de experimentación se demostró que los mecanorreceptores cutáneos en los miembros anteriores y traseros (que transportan tacto, vibración, movimiento del pelo y presión) llevan sus impulsos a través de las columnas dorsales (fascículos cuneiforme y grácil, respectivamente) y el fascículo espinocervicotalámico (fig. 4-10). En contraste, las sensaciones propioceptivas (del huso muscular y el órgano tendinoso de Golgi [sensación de posición] y receptores articulares) de los miembros anteriores usan la columna dorsal (fascículo cuneiforme), mientras que los miembros traseros viajan con el fascículo grácil a nivel del núcleo dorsal de Clarke. De este sitio sale el fascículo grácil, haciendo sinapsis en el núcleo dorsal de Clarke y siguiendo con las fibras espinocerebelosas dorsales para terminar en el núcleo de Z (de Brodal y Pompeiano), un conjunto pequeño de células en la parte más rostral del núcleo grácil en la médula oblongada. Desde este punto se unen las fibras al lemnisco medial para llegar al tálamo (fig. 4-10).

Cuadro 4-7. Función del sistema de la columna dorsal

Tipo de estímulo	Columna dorsal: Esencial	Columna dorsal: Transmite
Pasivo (vibración, discriminación de dos puntos, tacto).	Sí	No
Temporal o secuencial (dirección de una línea trazada en la piel).	Sí	Sí
Explorado y manipulado activamente (detección de formas y patrones).	Sí	Sí

B. Funículos laterales y anteriores

Si bien el funículo posterior (cuadro 4-5) solo contiene un fascículo o sistema de fibras ascendentes (el sistema de la columna posterior), los funículos laterales y anteriores contienen varios fascículos ascendentes y descendentes (cuadros 4-5 y 4-6). Solo se comentan los fascículos de importancia funcional o clínica.

C. Fascículos ascendentes

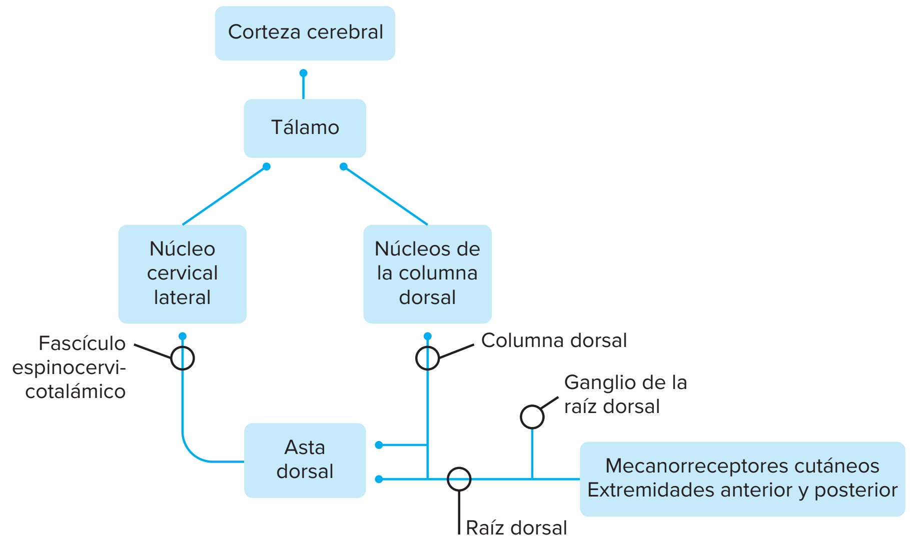
Todos los siguientes fascículos tienen sus células de origen en ganglios de las raíces dorsales (cuadro 4-5).

1. Fascículo espinocerebeloso dorsal. Este sistema de fibras ascendentes transporta al cerebelo impulsos propioceptivos de receptores localizados en músculos, tendones y articulaciones. Los impulsos surgen en husos musculares y siguen a través de fibras nerviosas Ia y II, en tanto que los provenientes de los

órganos tendinosos de Golgi viajan por fibras nerviosas Ib. Los procesos centrales de las neuronas en los ganglios de la raíz dorsal penetran en la médula espinal a través de la raíz dorsal y ascienden o descienden en el funículo posterior unos cuantos segmentos antes de llegar al núcleo espinal, o bien pueden llegar al núcleo de forma directa. Las células nerviosas, cuyos axones forman este fascículo, se localizan en el núcleo dorsal de Clarke (que también se conoce como **columna de Clarke**, núcleo torácico, **columna** o **núcleo de Stilling**) dentro de la lámina VII de Rexed (fig. 4-12). Este núcleo no se encuentra en toda la extensión de la médula espinal, sino que se limita a los segmentos medulares entre el octavo cervical (C-8) y el segundo lumbar (L-2). Por esta razón, el fascículo espinocerebeloso dorsal no se observa abajo del segundo segmento lumbar. Las fibras nerviosas que pertenecen a este sistema y penetran abajo de L-2 ascienden al nivel L-2, en donde hacen sinapsis con células localizadas en el núcleo. De igual forma, las fibras nerviosas que entran arriba del límite superior del núcleo ascienden en el fascículo cuneiforme para llegar al núcleo cuneiforme accesorio en la médula oblongada, que es homólogo del núcleo dorsal (fig. 4-11). Las fibras en este fascículo están laminadas de manera segmentaria de forma que las fibras de las extremidades inferiores se hallan en situación superficial. Las fibras de este fascículo llegan al cerebelo a través del pedúnculo cerebeloso inferior (cuerpo restiforme) (fig. 4-12) y terminan en las porciones rostral y caudal del vermis. El fascículo espinocerebeloso dorsal transporta al cerebelo información relacionada con la contracción muscular, incluidas fase, rapidez y fuerza de contracción.

Las diversas pruebas sugieren que algunas de las fibras que forman este fascículo provienen de neuronas en las láminas V y VI de Rexed y del núcleo dorsal de Clarke.

2. Fascículo espinocerebeloso ventral. Este sistema de fibras (fig. 4-12) conduce impulsos casi exclusivamente de órganos tendinosos de Golgi a través de aferentes Ib. Las fibras de la raíz dorsal destinadas para este fascículo hacen sinapsis con



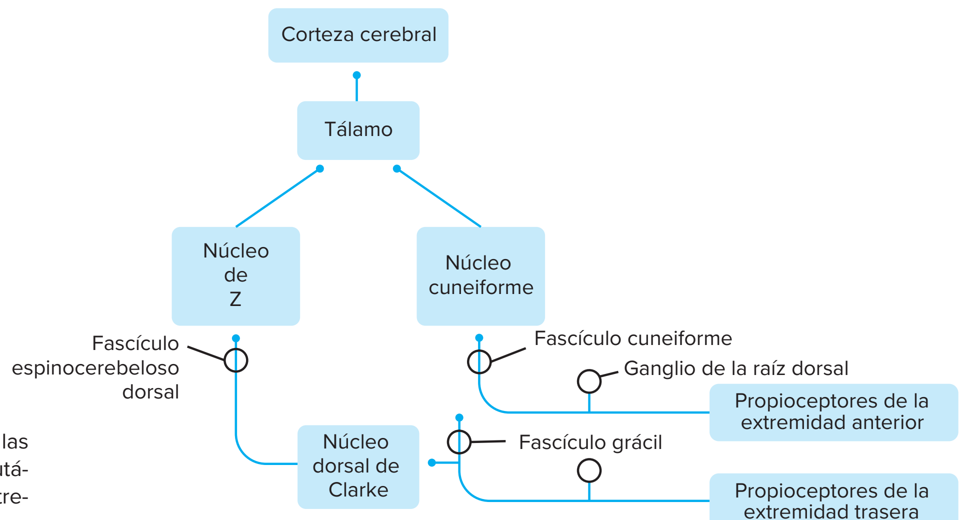


Figura 4-10. Representación de las diferentes vías para sensaciones cutáneas (**A**) y propioceptivas de las extremidades anteriores y posteriores (**B**).

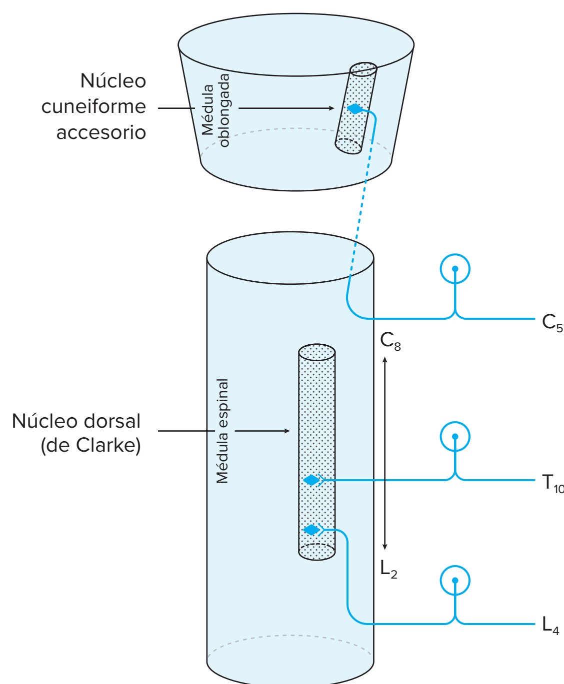


Figura 4-11. Esquema de la médula espinal que señala la homología del núcleo cuneiforme accesorio y el núcleo dorsal de Clarke.

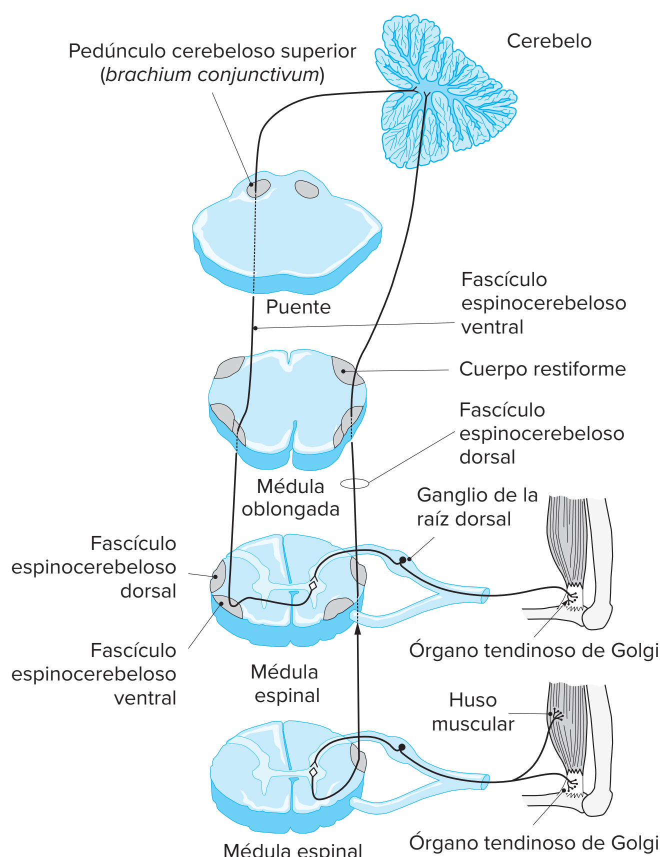


Figura 4-12. Esquema que muestra la formación, el trayecto y la terminación de los fascículos espinocerebelosos dorsal (posterior) y ventral (anterior).

neuronas en las láminas V a VII de Rexed. Los axones que provienen de estas neuronas cruzan a continuación para formar el fascículo espinocerebeloso ventral, que asciende a lo largo de toda la médula espinal, la médula oblongada y el puente antes de penetrar en el cerebelo contralateral a través del pedúnculo cerebeloso superior *(brachium conjunctivum)*. Por consiguiente, las fibras de este fascículo se cruzan dos veces: una en la médula espinal y otra antes de penetrar en el cerebelo. Casi todas las fibras en este fascículo terminan en el vermis y el lóbulo intermedio, sobre todo en relación homolateral respecto de la extremidad de origen pero también contralateral. El fascículo espinocerebeloso ventral transmite información al cerebelo relacionada con la actividad interneuronal y la efectividad de las vías descendentes.

A diferencia de la columna posterior, que transporta propiocepción consciente a la corteza cerebral, los fascículos espinocerebelosos dorsal y ventral terminan en el cerebelo y por lo tanto conducen propiocepción inconsciente.

Además de las vías espinocerebelosas comunes precedentes, hay cuando menos otras dos vías indirectas de la médula espinal al cerebelo:

- Vía espinoolivocerebelosa, con una estación intermedia en la oliva inferior de la médula oblongada.
- Vía espinorreticulocerebelosa, con una sinapsis intermedia en el núcleo reticular lateral de la médula oblongada.

Los impulsos que discurren por las vías espinocerebelosas indirectas llegan al cerebelo después de una latencia más prolongada en la cual se observa en las vías espinocerebelosas más directas. Se piensa que los impulsos que siguen por la vía directa habitual llegan al cerebelo antes y lo condicionan para la recepción de impulsos que llegan más tarde a través de las vías indirectas.

3. Fascículo espinocervicotalámico (fascículo de Morin). Las fibras nerviosas destinadas a formar el fascículo espinocervicotalámico son procesos centrales de ganglios de la raíz dorsal que penetran en la médula espinal con las fibras gruesas mielinizadas de la división medial de la raíz dorsal. Siguen dentro del funículo posterior varios segmentos antes de penetrar en la sustancia gris del asta posterior para hacer sinapsis en neuronas en ese sitio. Los axones de neuronas en el asta posterior ascienden en el funículo lateral hasta los dos o tres segmentos cervicales superiores, en donde hacen sinapsis con neuronas del núcleo cervical lateral. Los axones de estos núcleos cruzan al funículo lateral opuesto y ascienden al tálamo (fig. 4-10). El núcleo cervical lateral está organizado de modo somatotópico (similar a los núcleos de la columna posterior) y recibe de igual forma una aferencia de la corteza cerebral.

El fascículo espinocervicotalámico explica la presencia de la cinestesia y el tacto discriminativo después de la interrupción total del funículo posterior. Aunque este fascículo aún no se demuestra en seres humanos, se presupone su presencia debido a la persistencia de sensaciones del funículo posterior después de lesiones totales de este último. En consecuencia, se ha objetado el antiguo concepto de la necesidad del funículo posterior para la sensación discriminativa. De manera que ha surgido un concepto que atribuye al funículo posterior un papel en la discriminación de las sensaciones que un animal debe explorar de manera activa y al sistema espinocervicotalámico una función en la discriminación de

sensaciones suscitadas de modo pasivo en el organismo (cuadro 4-7).

7

4. Fascículo espinotalámico lateral. Este fascículo de fibras ascendentes se ubica en un punto medial respecto de los fascículos espinocerebelosos dorsal y ventral (fig. 4-13) y se relaciona con la transmisión de sensaciones de dolor y temperatura. Las fibras radiculares que contribuyen a este fascículo (fibras C y fibras A *delta*) tienen sus cuerpos celulares en los ganglios de la raíz dorsal. Son fibras amielínicas y mielinizadas finas que ocupan casi siempre la región ventrolateral de la raíz dorsal a su entrada en la médula espinal. Las fibras C conducen con lentitud, a 0.5 a 2 m/s. Las fibras A *delta* lo hacen con mayor rapidez, 5 a 30 m/s. Las fibras aferentes de la raíz establecen sinapsis en las láminas I a VI de Rexed. Las fibras A *delta* y C terminan en las láminas I a III; además, estas terminan en la capa V profunda. Los axones de las neuronas en estas láminas establecen a su vez sinapsis con neuronas en las láminas V a VIII. Los axones de las neuronas del fascículo en las láminas V a VIII, tanto como algunos axones que proceden de neuronas en la lámina I, cruzan hacia el funículo lateral opuesto en la comisura blanca anterior en el espacio de uno a dos segmentos arriba de su nivel de entrada para formar el fascículo espinotalámico lateral. Un número pequeño de fibras no cruza. En el fascículo cruzado las fibras de origen sacro se localizan de manera más lateral y aquellas de origen cervical de modo más medial. Esta laminación segmentaria es útil en clínica para diferenciar lesiones dentro de la médula espinal de las que comprimen de forma exterior la médula espinal. En las primeras se afectan pronto las fibras cervicales, en tanto que las sacras no se afectan en lo absoluto o solo de modo tardío. Este trastorno, que se conoce en clínica como preservación sacra, se caracteriza por la conservación de las sensaciones de dolor y temperatura en los dermatomas sacros y su pérdida o disminución en otros dermatomas. Además de esta laminación segmentaria, el fascículo espinotalámico lateral muestra laminación de modalidad, en las cuales las fibras que transportan las sensaciones de dolor se localizan en la parte anterior y las que llevan la sensación térmica en un punto más posterior (fig. 4-14). Sin embargo, esta segregación de fibras en un patrón de modalidad es incompleta. Una vez que se forma, este fascículo asciende a todo lo largo de la médula espinal y el tallo cerebral para llegar al tálamo, en donde sus axones hacen sinapsis con neuronas del núcleo ventral posterolateral. De ese sitio se proyectan neuronas de tercer orden por medio del brazo posterior de la cápsula interna hacia la corteza somatosensorial primaria (fig. 4-15).

Las lesiones de este fascículo dan por resultado pérdida de las sensaciones de dolor y temperatura en la mitad contralateral del cuerpo con inicio en uno o dos segmentos abajo del nivel de la lesión. En contraste con este patrón de pérdida del dolor y la temperatura, las lesiones de la raíz dorsal provocan pérdida segmentaria (dermatómica) de la sensación ipsilateral a la lesión, mientras que las lesiones de las fibras que cruzan la comisura blanca anterior causan pérdida segmentaria bilateral de las sensaciones de dolor y temperatura en los dermatomas que corresponden a los segmentos espinales afectados. Este último patrón se observa en la **siringomielia**, una enfermedad en la que el conducto central de la médula espinal invade, entre otros sitios, la comisura blanca anterior.

El fascículo espinotalámico lateral puede seccionarse de forma quirúrgica para aliviar el dolor refractario. En este procedimiento, que se conoce como **cordotomía**, el cirujano utiliza el ligamento dentado de las meninges espinales como referencia anatómica y orienta el bisturí anterior al ligamento para llegar al fascículo. Debido a la segregación de fibras de dolor y temperatura en el fascículo espinotalámico lateral, las cordotomías pueden suprimir de manera selectiva fibras de dolor y dejar intactas las sensaciones térmicas.

En los últimos años hay cada vez más interés en las vías de dolor y los mecanismos de este. Extensos estudios demostraron que el fascículo espinotalámico lateral solo es una de varias vías que conducen impulsos dolorosos. Otras vías que llevan esta modalidad incluyen una vía multisináptica vinculada con el sistema reticular y una vía espinotectal. Estos estudios desarrollaron así mismo el concepto de una aferencia inhibidora hacia el asta posterior de fibras gruesas mielinizadas de la raíz dorsal y la columna posterior. Esto llevó a los clínicos para estimular

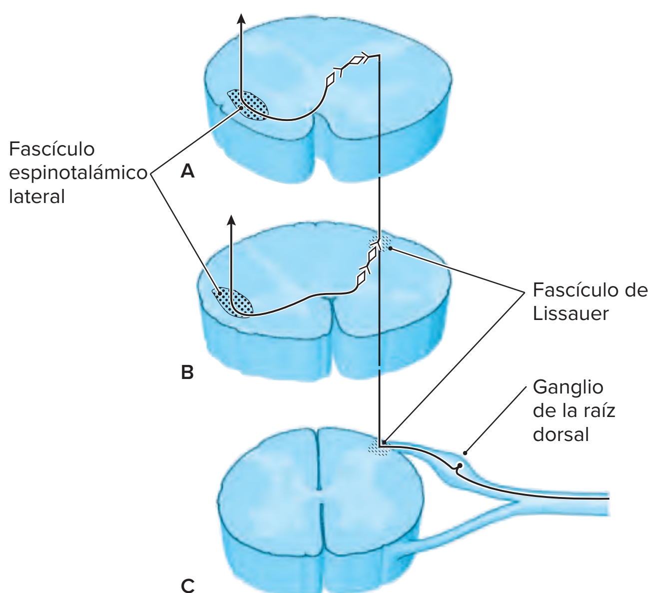


Figura 4-13. Esquema que muestra la formación del fascículo espinotalámico lateral.

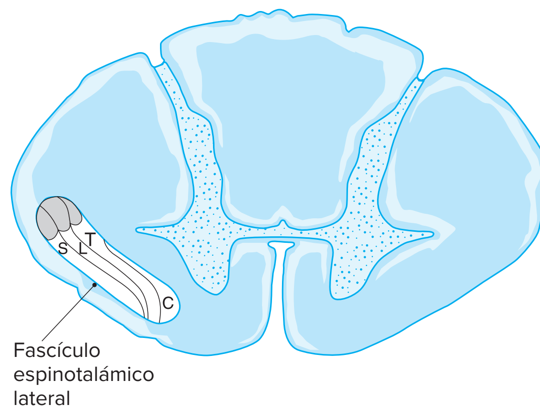


Figura 4-14. Representación de la laminación segmentaria y modalidad de esta en el fascículo espinotalámico lateral. S, sacro; L, lumbar; T, torácico (dorsal); C, cervical. El área punteada señala fibras térmicas. El área clara corresponde a fibras de dolor.

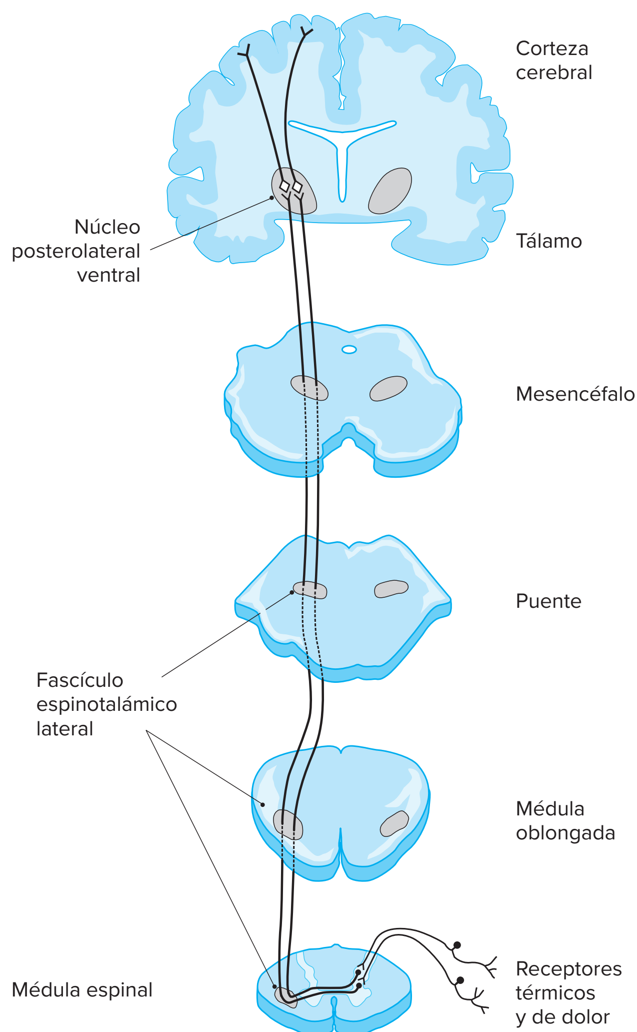


Figura 4-15. Esquema de la formación, trayecto y terminación del fascículo espinotalámico lateral.

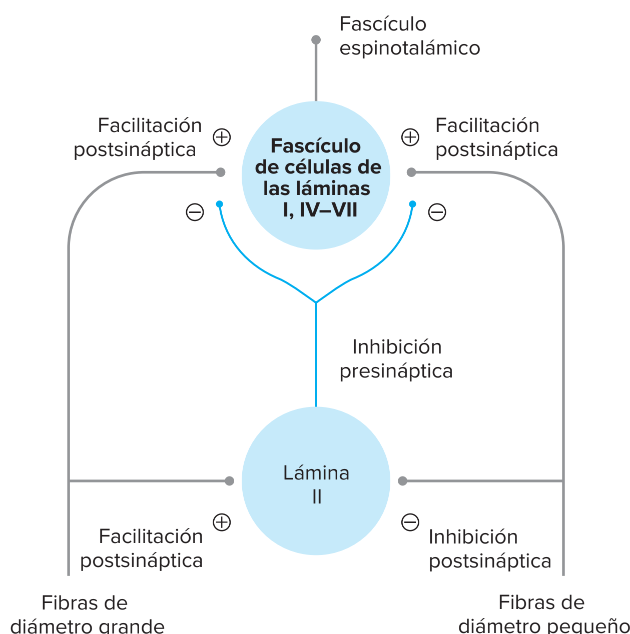


Figura 4-16. Representación de la teoría del control de la compuerta del dolor.

estas fibras inhibidoras que viajan en la columna posterior como intento para aliviar el dolor refractario.

De estos estudios sobre los mecanismos del dolor se desprendió la teoría del control de la compuerta del dolor, que propusieron Melzack y Wall (fig. 4-16). Según esta teoría, penetran en la médula espinal dos impulsos aferentes relacionados con el dolor. La primera aferencia tiene lugar a través de fibras pequeñas que son tónicas y se adaptan con lentitud con un flujo continuo de actividad, que en consecuencia conserva abierta la compuerta. Los impulsos que discurren a lo largo de estas fibras activan un mecanismo excitador que incrementa el efecto de los impulsos que llegan. La segunda, se observa a través de fibras gruesas mielinizadas grandes, que son fásicas, se adaptan con rapidez y se activan en respuesta a un estímulo. Ambos tipos de fibras se proyectan a la lámina II de Rexed, lo que sugiere que esta lámina es el centro modular para el dolor. Las fibras delgadas inhiben neuronas en esta lámina en tanto que las gruesas facilitan el malestar. Los dos tipos de fibras se proyectan así mismo a las láminas I y IV a VIII de Rexed, en donde se localizan las células del fascículo. Las fibras delgadas y las gruesas facilitan neuronas en estas láminas. Más aún, los axones de las neuronas en la lámina II ejercen un efecto inhibidor presináptico en axones pequeños y grandes que se proyectan en neuronas del fascículo. Estas relaciones diferentes (fig. 4-16) se resumen de la siguiente forma:

1. Las fibras tónicas de adaptación lenta que tienden a conservar abierta la compuerta transportan una actividad constante que precede a un estímulo.
2. Un estímulo periférico activa fibras pequeñas y grandes. La descarga de las últimas activa de forma inicial a las células del fascículo (células T) a través de la vía directa y a continuación cierra de modo parcial la compuerta por su acción a través de la lámina II (facilitación de inhibición presináptica).
3. El equilibrio entre la activación de fibras grandes y pequeñas determina el estado de la compuerta. Si el estímulo es prolongado, se adaptan fibras grandes y ello tiene como resultado un aumento relativo de la actividad de fibras pequeñas que abre la compuerta y aumenta la actividad de las células T. Sin embargo, si se incrementa la actividad de las fibras grandes por un estímulo apropiado (vibración), tiende a cerrarse la compuerta y disminuir la actividad de las células T.

Desde su publicación se ha modificado y aclarado de forma adicional la teoría del control de compuerta. En la actualidad, se reconoce que la inhibición ocurre por impulsos presinápticos y postsinápticos de la periferia y también por influencias corticales descendentes. Si bien se acepta que existe un control de compuerta del dolor, aún es necesario valorar de forma más amplia su papel funcional y el mecanismo detallado.

La investigación constante de los mecanismos del dolor proporcionó en los últimos años muchos datos interesantes, algunos de los cuales se resumen a continuación:

1. Se identificaron dos tipos de receptores de dolor: nociceptores unimodales, que responden a estímulos **nociceptivos**, y nociceptores polimodales, que reaccionan a estímulos nociceptivos, químicos y mecánicos.

2. Se reconocieron tres tipos de neuronas espinotalámicas en el asta dorsal: mecanorreceptores de umbral bajo en las láminas VI a VII, nociceptores específicos nociceptivos de umbral alto en la lámina I y neuronas de amplio rango dinámico en las láminas IV y V que responden a estimulación por mecanorreceptores y nociceptores. Las neuronas de límite dinámico amplio reciben impulsos de mecanorreceptores de umbral bajo y nociceptores de umbral alto y quizá se relacionan con el dolor visceral y referido.
3. Solo las neuronas nociceptoras se inhiben por fibras serotoninérgicas del núcleo del rafe magno de la médula oblongada.
4. Se identificaron en el asta dorsal varias sustancias neurotransmisoras: noradrenalina y serotonina en la sustancia gelatinosa y sustancia P, somatostatina y encefalinas en las láminas I a III. Se encontró que la sustancia P es excitadora, en tanto que las encefalinas son inhibidoras.
5. Las fibras C que penetran a través de la raíz dorsal terminan en neuronas en las láminas I, II y III. Excitan neuronas en todas estas láminas a través de sinapsis axodendríticas. A su vez, los axones de neuronas en la lámina II inhiben neuronas de la lámina I mediante sinapsis axosomáticas.
6. Las fibras A *delta* establecen sinapsis excitadoras en neuronas de las láminas II y IV. Algunas terminan en las láminas I, III y V.
7. Alrededor de 24% de las fibras de origen sacro y 5% de las de origen lumbar en el fascículo espinotalámico lateral se proyectan al tálamo ipsilateral.

5. Fascículo espinotalámico anterior. Conduce estímulos de tacto ligero. Las fibras que contribuyen a este fascículo en la raíz dorsal establecen sinapsis en las láminas VI a VIII. Los axones de las neuronas de estas láminas cruzan en la comisura blanca anterior en varios segmentos y se reúnen en los funículos lateral y anterior para formar el fascículo. La organización somatotópica en este fascículo es similar a la del fascículo espinotalámico lateral. El curso de este fascículo en la médula espinal y el tallo encefálico es similar al fascículo espinotalámico lateral. Las pruebas recientes sobre este fascículo sugieren lo siguiente: a) conduce impulsos de dolor incluso en el tacto; b) algunas de sus fibras ascienden de modo ipsilateral en todo el trayecto hasta el mesencéfalo, en donde se cruzan en la comisura posterior y se proyectan sobre todo en neuronas intralaminares en el tálamo, y algunas fibras llegan a la sustancia gris periacueductal en el mesencéfalo; c) se piensa que conducen sensaciones dolorosas no discriminativas aversivas y motivacionales, en contraste con la vía espinotalámica lateral, que al parecer lleva sensaciones discriminativas de dolor bien localizadas. En la actualidad, se duda de la existencia de ese fascículo como una entidad separada. Casi todos los autores incluyen este sistema de fibras con el fascículo espinotalámico lateral. Los fisiólogos tienden a referirse a los dos fascículos como *sistema anterolateral*.

6. Otros fascículos ascendentes. De menor importancia clínica incluyen los fascículos espinoolivar, espinotectorial y espinocortical. Aún no se precisa bien la importancia funcional de estas vías multisinápticas; es posible que tengan una función en mecanismos de control por retroalimentación.

D. Fascículos descendentes

Si bien todos los fascículos ascendentes se originan en neuronas de ganglios de la raíz dorsal (cuadro 4-5), los fascículos descendentes, por el contrario, surgen de varios sitios (cuadro 4-6). Al igual que los fascículos ascendentes, solo se comentan los fascículos descendentes de importancia clínica o funcional.

1. Fascículo corticoespinal. Tiene el nivel más alto de desarrollo en primates superiores, en especial en el hombre. Las células que originan este fascículo se localizan en la corteza cerebral. La corteza motora primaria (área de Brodmann 4) y la corteza premotora (área 6) representan 80% del fascículo. De su sitio de origen, los axones del fascículo corticoespinal descienden a todo lo largo del neuroeje (tallo cerebral y médula espinal) (fig. 4-17). El fascículo corticoespinal se integra con alrededor de un millón de axones en cada lado. En el extremo caudal de la médula oblongada cruza la mayor parte de las fibras corticoespinales (**decusación piramidal**) para formar el *fascículo corticoespinal lateral,* situado en el funículo lateral de la médula espinal (fig. 4-18). Las fibras en el fascículo corticoespinal lateral están organizadas de manera somatotópica. Las fibras cervicales son mediales, seguidas en sentido lateral por las fibras torácicas, lumbares y sacras (fig. 4-19). Las fibras que no cruzan permanecen en el funículo anterior como *fascículo corticoespinal anterior (haz de* **Türck***)* (fig. 4-18).

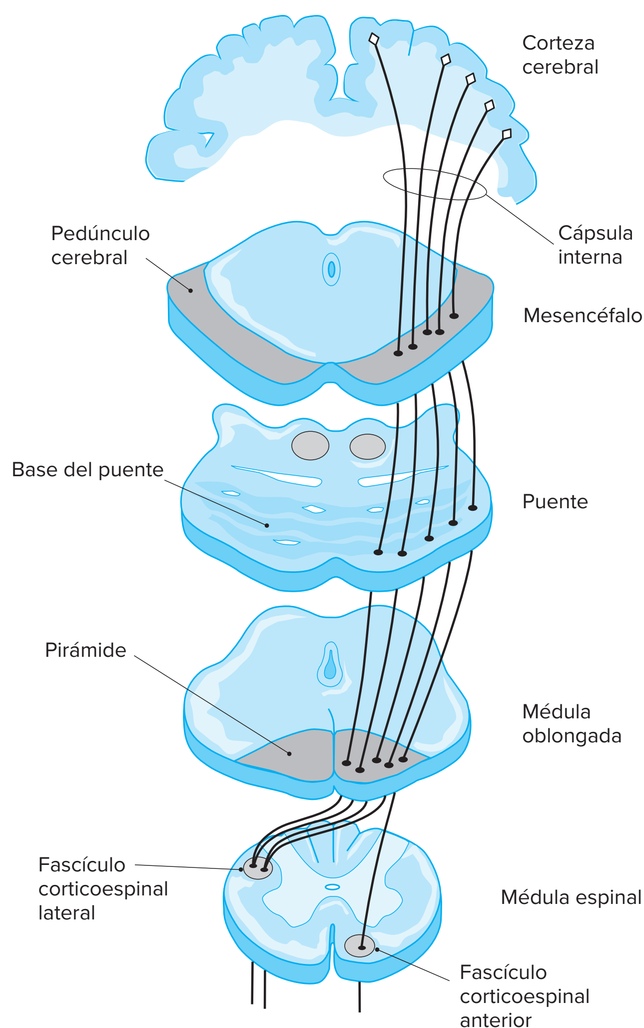


Figura 4-17. Esquema de la vía corticoespinal.

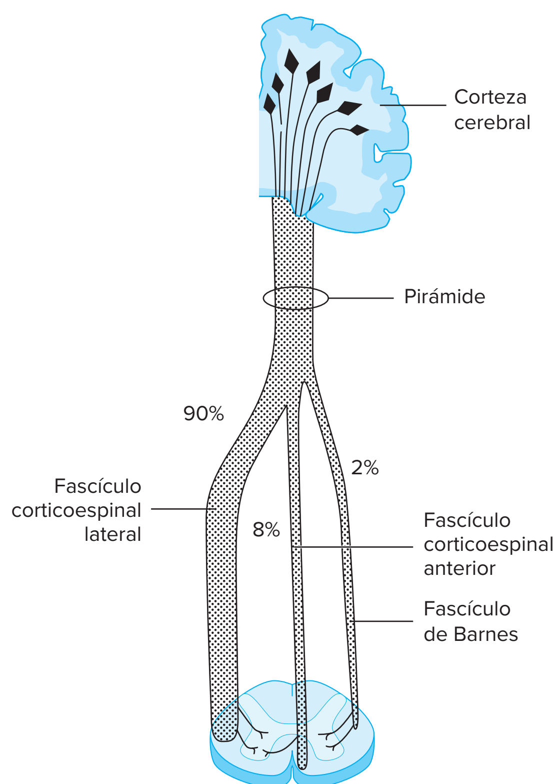


Figura 4-18. Representación de las tres divisiones del fascículo corticoespinal y sus patrones de terminación en la médula espinal.

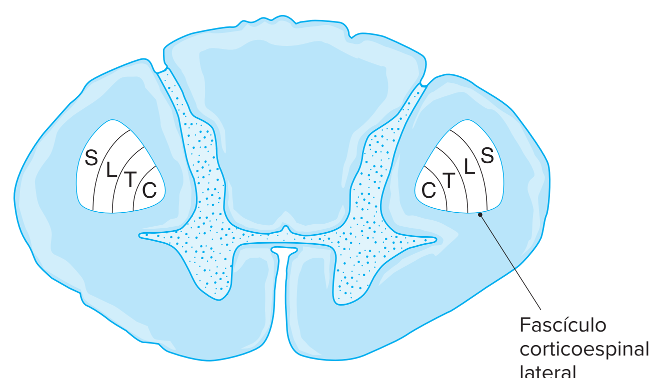


Figura 4-19. Esquema que muestra la organización somatotópica de fibras en el fascículo corticoespinal lateral. C, cervical; T, torácico; L, lumbar; S, sacro.

A su vez, cruzan a niveles segmentarios para terminar en neuronas motoras **contralaterales** (fig. 4-18). Sin embargo, se ha descrito un componente cruzado del fascículo corticoespinal anterior. Se localiza en la parte posterolateral del funículo anterior cerca del asta ventral (anterior). El fascículo corticoespinal lateral cruzado se extiende a lo largo de toda la médula espinal. La extensión del componente directo del fascículo corticoespinal anterior depende de su tamaño, que es variable. Cuando es grande, se extiende en la totalidad de la médula espinal. El componente cruzado del fascículo corticoespinal anterior se prolonga solo hasta el sexto o séptimo segmentos cervicales. Alrededor de 2 a 3% de las fibras corticoespinales permanece sin cruzar (fig. 4-18) en el funículo lateral *(fascículo de Barnes)* y modifica a neuronas motoras **ipsilaterales**. Casi todas las fibras en el fascículo corticoespinal son de calibre pequeño y este varía de 1 a 4 μm de diámetro. Solo alrededor de 3% de la población de fibras posee axones de calibre grande (<10 μm de diámetro). Esas fibras provienen de células gigantes de Betz en la corteza motora. En la médula espinal, se proyectan fibras corticoespinales en interneuronas en las láminas IV a VII de Rexed. También las pruebas indican una proyección directa de un número pequeño de fibras en neuronas motoras (*alfa* y *gamma*) en la lámina IX en monos y el hombre. Los impulsos que se conducen a través de la vía corticoespinal son facilitadores para neuronas motoras flexoras. Las fibras del fascículo corticoespinal lateral terminan en neuronas motoras situadas en la parte lateral del asta ventral que inervan la musculatura distal de las extremidades. Las fibras del fascículo corticoespinal anterior (ventral) terminan en neuronas motoras localizadas en la parte medial del asta ventral que inervan el cuello, el tronco y la musculatura proximal de la extremidad (fig. 4-18). La estimulación de fibras del fascículo corticoespinal da lugar a la activación concurrente de neuronas motoras *alfa* y *gamma* que inervan los mismos músculos y por consiguiente la contracción concurrente simultánea de músculos extrafusales e intrafusales. Esta contracción concurrente de los dos tipos de músculos optimiza la sensibilidad del huso muscular (músculo intrafusal) a cambios de la longitud del músculo incluso bajo condiciones de acortamiento muscular. La terminación del fascículo corticoespinal en las láminas IV a VII (también reciben impulsos sensoriales de la periferia) sugiere que este fascículo participa en la modulación de las aferencias sensoriales a la médula espinal. Las pruebas del control de la función sensorial por el fascículo corticoespinal se basan en las terminaciones de fibras de este último en fibras aferentes primarias y neuronas sensoriales de relevo en el asta posterior (dorsal) de la médula espinal. Las terminales del fascículo corticoespinal ejercen una inhibición presináptica en algunas aferentes primarias e inhibición o excitación postsináptica de neuronas sensoriales de relevo. La inhibición presináptica de aferentes primarias determina el tipo de información sensorial que se permite que llegue a niveles más altos, incluso antes de difundir esta información a neuronas sensoriales de relevo en el asta dorsal o alguna otra parte. La inhibición o excitación postsinápticas de las neuronas sensoriales de relevo en el asta dorsal modulan la actividad de neuronas que participan en la transmisión de información somestésica y propioceptiva al tálamo y la corteza cerebral.

8 El fascículo corticoespinal es esencial para la habilidad y precisión del movimiento y la ejecución de movimientos discretos finos de los dedos de la mano. Sin embargo, no puede iniciar por sí mismo estos movimientos. Se requieren otras fibras corticofugales (de origen cortical). No es esencial un fascículo corticoespinal intacto para producir el movimiento voluntario pero se necesita para la rapidez y agilidad durante estos movimientos. También sirve para regular los procesos de relevo sensorial y por consiguiente, selecciona las modalidades sensoriales que llegan a la corteza cerebral.

Las lesiones del fascículo corticoespinal causan **parálisis**. Si ocurren arriba del nivel de la decusación piramidal, la parálisis es contralateral al lado de la lesión. Cuando la lesión del fascículo corticoespinal se encuentra abajo de la decusación (es decir, en la médula espinal), la parálisis es homolateral (ipsilateral) al lado

de la lesión. Además de parálisis, la lesión del fascículo corticoespinal origina un conjunto de signos neurológicos como: a) espasticidad (resistencia a la fase inicial del movimiento pasivo de una extremidad o un grupo muscular), b) reflejos **miotáticos** hiperactivos (respuesta exagerada de la sacudida rotuliana y otros reflejos tendinosos profundos), c) signo de **Babinski** (reflejo flexor anormal en el que un estímulo táctil fuerte en la planta del pie suscita dorsiflexión del gran ortejo y separación de los otros dedos y d) clono (una contracción alternativa de músculos antagonistas que tiene como resultado diversos de movimientos de extensión y flexión). A este conjunto de manifestaciones lo denominan los clínicos *signos de neurona motora superior.* Por lo general, no se afectan los músculos de la parte superior de la cara, la masticación, el tronco y la respiración, tal vez porque están inervados de manera bilateral por la corteza motora.

2. Fascículo rubroespinal. Las neuronas que dan lugar al fascículo **rubroespinal** se hallan en los dos tercios posteriores magnocelulares del núcleo rojo en el mesencéfalo. Las fibras que forman este fascículo cruzan en la decusación tegmental ventral del mesencéfalo y descienden a todo lo largo del neuroeje para llegar al funículo lateral de la médula espinal en proximidad cercana con el fascículo corticoespinal (fig. 4-20). Terminan en las mismas láminas que este último y facilitan de manera similar neuronas motoras flexoras. Debido a la similitud del sitio de terminación de ambos fascículos, y si se considera que el núcleo rojo recibe aferencias de la corteza cerebral, algunos autores consideran al rubroespinal como un fascículo corticoespinal indirecto. Los dos haces constituyen la vía dorsolateral del movimiento, en la que el fascículo corticoespinal inicia el movimiento y el rubroespinal corrige sus errores. Además, se conoce que facilita la actividad de los músculos flexores e inhibe la de los extensores. En casi todos los mamíferos, el fascículo rubroespinal es la principal eferencia del núcleo rojo. La importancia del fascículo rubroespinal disminuyó con la evolución. En el hombre, la principal eferencia del núcleo rojo es la oliva inferior.

3. Fascículo vestibuloespinal lateral. Las neuronas que dan origen a este fascículo se sitúan en el núcleo vestibular lateral localizado en el puente. Desde este sitio de origen descienden las fibras sin cruzarse y ocupan una posición en el funículo lateral de la médula espinal (fig. 4-21). Las fibras en este fascículo finalizan en interneuronas en las láminas VII y VIII, con ciertas terminaciones directas en dendritas de neuronas motoras *alfa* en las mismas láminas. Los impulsos que se conducen en este sistema facilitan las neuronas motoras extensoras que conservan la postura erguida.

4. Fascículo vestibuloespinal medial. Las neuronas que originan el fascículo vestibuloespinal medial se ubican en el núcleo vestibular medial. Desde sus neuronas de origen, las fibras se unen con los fascículos longitudinales mediales ipsilateral y contralateral, descienden en el funículo anterior de los segmentos de la médula espinal y terminan en neuronas de las láminas VII y VIII (fig. 4-22). Además tienen un efecto facilitador en neuronas motoras flexoras. El fascículo actúa en el control de la posición de la cabeza.

5. Fascículos reticuloespinales. Las neuronas de origen de estos fascículos están situadas en la formación reticular del puente

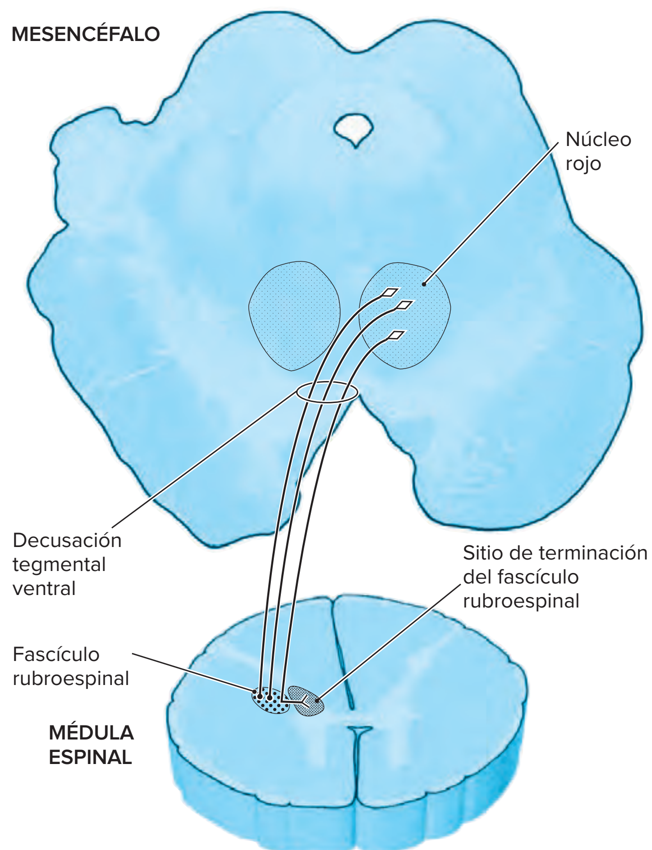


Figura 4-20. Representación compuesta del origen, trayecto y terminación del fascículo rubroespinal.

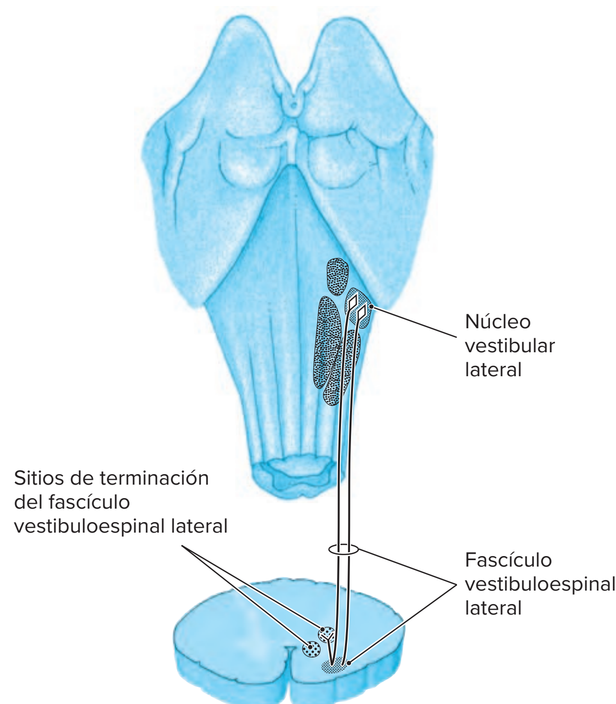


Figura 4-21. Esquema compuesto del origen, trayecto y terminación del fascículo vestibuloespinal lateral.

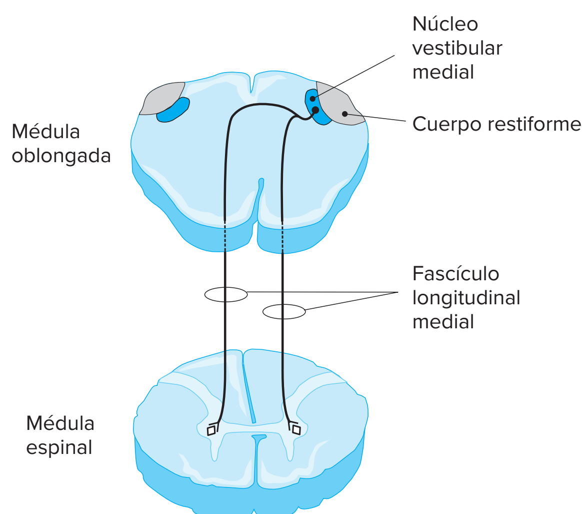


Figura 4-22. Representación del origen, trayecto y terminación del fascículo vestibuloespinal medial.

y la médula oblongada (fig. 4-23). El fascículo reticuloespinal pontino se localiza en el funículo anterior de la médula espinal, en tanto que el fascículo reticuloespinal medular se halla en el funículo lateral. Ambos fascículos descienden de manera predominante en sentido ipsilateral, pero los dos incluyen además algunos componentes cruzados. El fascículo reticuloespinal pontino facilita a neuronas extensoras motoras, mientras que el fascículo reticuloespinal medular lo hace con neuronas motoras flexoras.

Las fibras de origen pontino terminan en las láminas VII y VIII de Rexed, en tanto que las fibras que proceden de la médula oblongada concluyen sobre todo en la lámina VII. Algunas fibras de origen medular interactúan con dendritas de neuronas motoras en las láminas VII y VIII. Además de influir en neuronas motoras, las fibras reticuloespinales modifican la actividad sensorial a través de su interacción con neuronas espinotalámicas en el asta dorsal.

6. Fascículo tectoespinal. Desde sus neuronas de origen en el colículo superior del mesencéfalo, las fibras de este fascículo cruzan en la decusación tegmental dorsal en el mesencéfalo y descienden por el neuroeje para ocupar una posición en el funículo anterior de la médula espinal cervical (fig. 4-24). Las fibras de este fascículo terminan en neuronas de las láminas VI, VII y VIII. No se comprende bien la función de este fascículo; se piensa que actúa en el giro de la cabeza en respuesta a una estimulación ligera.

7. Vía autónoma descendente. Las fibras que pertenecen a este sistema descendente tienen su origen de manera predominante en el hipotálamo. Son fibras de calibre pequeño que siguen una vía polisináptica y están dispersas de modo difuso en el funículo anterolateral de la médula espinal. Se proyectan en neuronas de la columna celular intermediolateral. Las lesiones de este sistema ocasionan alteraciones **autónomas**. Si la anomalía incluye el componente simpático de este sistema a nivel de T-1 o arriba de este, el resultado es un síndrome característico que se conoce como *síndrome de Horner* o de *Bernard–Horner*. Dicho trastorno se manifiesta por: miosis (pupila pequeña), seudoptosis (caída

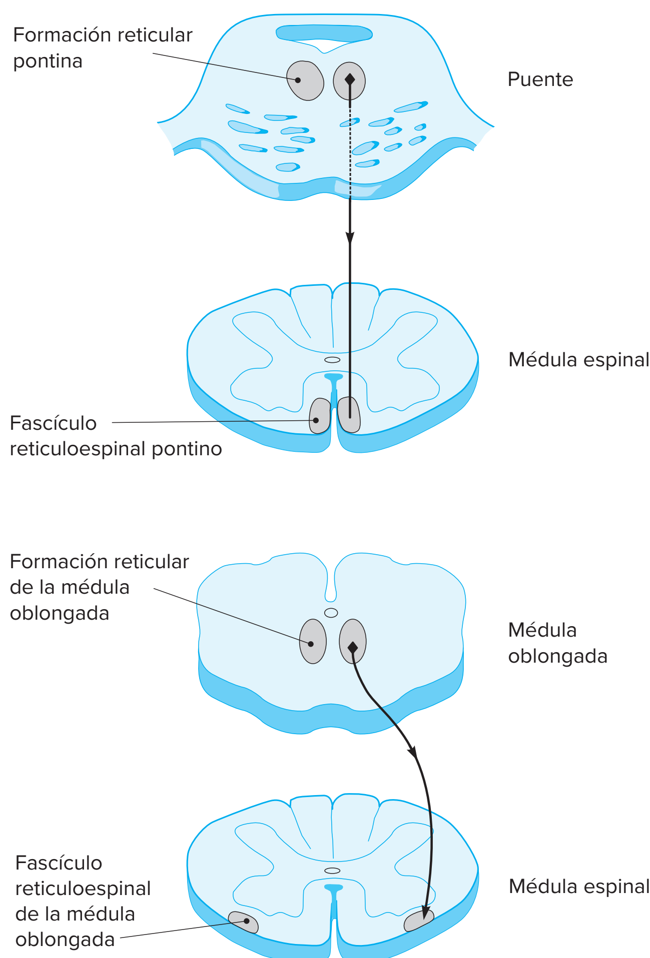


Figura 4-23. Esquema de los orígenes y terminaciones de los fascículos reticuloespinales pontino y de la médula oblongada.

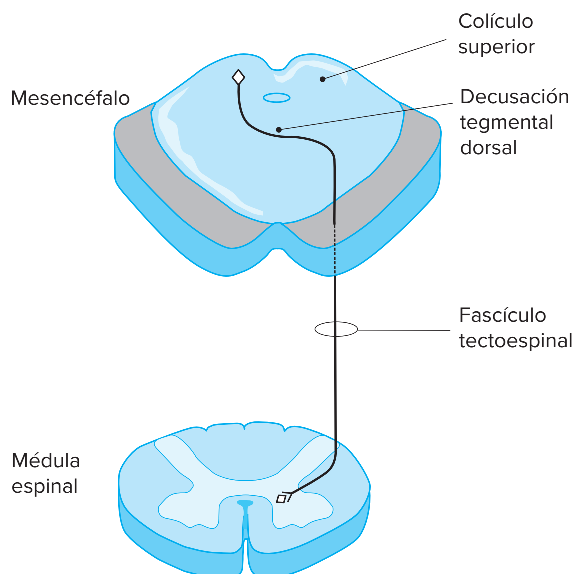


Figura 4-24. Representación del origen y terminación del fascículo tectoespinal.

mínima del párpado), anhidrosis (falta de sudación) de la cara y enoftalmos (retracción ligera del globo ocular). Todos estos signos ocurren en el mismo lado de la lesión y se deben a interrupción de la inervación simpática a los dilatadores de las pupilas, la placa tarsal, glándulas sudoríparas de la cara y la grasa retroorbitaria, respectivamente.

8. Vías monoaminérgicas descendentes. Las fibras serotoninérgicas del núcleo del rafe de la médula oblongada, las fibras noradrenérgicas del núcleo del locus coeruleus en el puente rostral, el mesencéfalo caudal y las fibras encefalinérgicas de la sustancia gris periacueductal en el mesencéfalo descienden en los funículos lateral y anterior. Así descienden en forma ipsilateral y contralateral a su sitio de origen. Estas fibras tienen como función modular la actividad a nivel de la médula espinal. En particular resultan importantes para la modulación de la transmisión de impulsos generados por estímulos dolorosos.

Neurotransmisores y neuropéptidos de la médula espinal

Casi todas las neuronas sensoriales primarias en el asta dorsal liberan glutamato como un neurotransmisor excitador de acción rápida sin importar cuál sea la modalidad sensorial conducida por la fibra aferente. Además de glutamato, muchas neuronas de diámetro pequeño en el asta dorsal liberan también transmisores neuropéptidos, en especial sustancia P, somatostatina y péptido intestinal vasoactivo. Se piensa que median transmisiones sinápticas lentas. Otros neurotransmisores y neuromoduladores (neurotransmisores peptídicos) en la médula espinal incluyen noradrenalina, serotonina, encefalina, neuropéptido Y, péptido de isoleucina de histidilo y colecistocinina. Los neuropéptidos son más abundantes en el asta dorsal, seguidos en intensidad decreciente por la zona intermedia y el asta anterior (ventral). La región lumbosacra tiene más neuropéptidos en comparación con otras regiones de la médula espinal. Si bien aún no se establece con absoluta certeza la función exacta de la mayoría de los neuropéptidos, se han publicado las observaciones siguientes: la sustancia P es el neurotransmisor de aferentes nociceptivas y no nociceptivas primarias en el asta dorsal. La disminución notable de la inmunorreactividad de la sustancia P en la lámina II en pacientes con analgesia profunda en el **síndrome** de disautonomía familiar (Riley–Day) fundamenta la participación de este neuropéptido en la transmisión del dolor. La metaencefalina y la somatostatina en el asta dorsal inhiben la liberación de sustancia P de aferentes primarias incluyendo la actividad en neuronas del asta dorsal. El péptido intestinal vasoactivo es el principal neurotransmisor en aferentes viscerales (en especial pélvicas) y se encuentra en abundancia en segmentos lumbosacros de la médula espinal. La sustancia P, la metaencefalina y la colecistocinina en la zona intermedia son terminales de los núcleos del rafe caudales del tallo cerebral. La sustancia P y la serotonina de los núcleos del rafe caudales participan en la modulación de la actividad de neuronas motoras en el asta anterior. La noradrenalina del locus coeruleus posee un efecto inhibidor en la actividad nociceptiva en el asta dorsal.

Reflejos espinales

Las neuronas motoras en la médula espinal se activan por: impulsos de la periferia como parte de mecanismos reflejos e impulsos de niveles más superiores (cortical y subcortical) que modifican mecanismos reflejos locales. Los reflejos espinales que se comentan a continuación tienen importancia clínica.

A. Reflejo miotático (estiramiento)

El estiramiento de un músculo (al golpear su tendón) activa el huso muscular de la fibra muscular intrafusal (terminaciones anuloespinales primarias). Los impulsos del huso muscular activado influyen de forma monosináptica, a través de fibras Ia, en neuronas motoras *alfa* homónimas (correspondientes, ipsilaterales) en el asta anterior de la médula espinal. Los impulsos que siguen a través de los axones de estas neuronas motoras *alfa* llegan a continuación al musculoesquelético estirado y dan lugar a su contracción. Las aferentes Ia también crean conexiones excitadoras monosinápticas directas con neuronas motoras *alfa*, que inervan los músculos cuya acción es sinérgica al músculo en que se originó la fibra Ia. La actividad en las fibras Ia inhibe además de manera disináptica a las neuronas motoras que inervan los músculos antagonistas (inhibición recíproca). Esto facilita desde luego la contracción del músculo homónimo (fig. 4-25).

En el hombre es posible inducir reflejos de estiramiento miotáticos, dichos sitios forman parte de un examen neurológico:

Reflejo bicipital. Se suscita al golpear el tendón del músculo bíceps que se contrae tras flexionar el codo.
Reflejo tricipital. Se obtiene luego de golpear el tendón del músculo tríceps como resultado, se contrae este último y extiende la articulación del codo.
Reflejo radial. El golpe del tendón del músculo supinador largo en la muñeca induce su contracción y flexión de la articulación de la muñeca.
Reflejo rotuliano (reflejo miotático del cuadríceps). Se obtiene tras golpear el tendón del músculo cuadríceps femoral en la rótula. La contracción del músculo extiende la articulación de la rodilla.
Reflejo del tendón de Aquiles (aquíleo). El golpe del tendón del músculo gastrocnemio en el tendón de Aquiles contrae a este último y causa flexión plantar del tobillo.

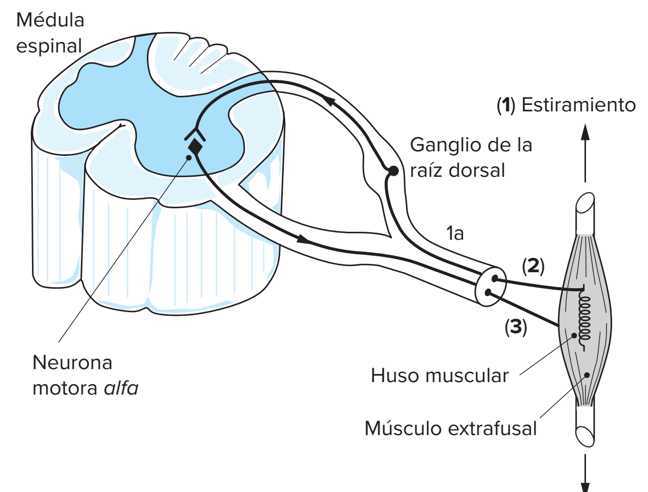


Figura 4-25. Esquema de los componentes del reflejo de estiramiento. El estiramiento del músculo (**1**) activa fibras nerviosas sensoriales, (**2**) que activan a su vez neuronas motoras de forma monosináptica. Los axones de las neuronas motoras activadas (**3**) hacen sinapsis en las fibras musculoesqueléticas que además producen contracción.

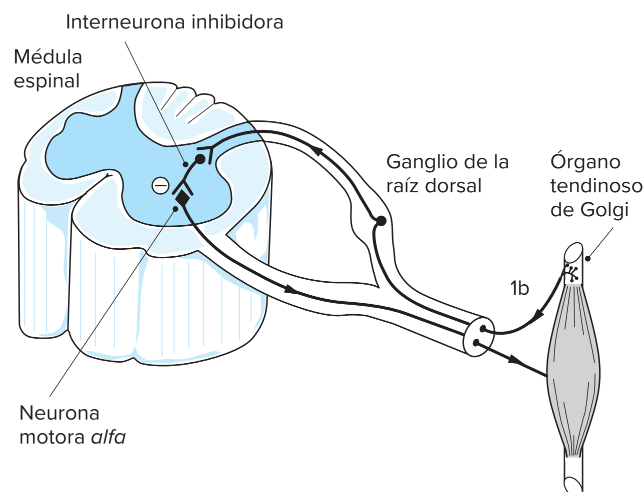


Figura 4-26. Representación de los componentes del reflejo miotático inverso.

B. Reflejo miotático inverso

La tensión intensa en un músculo producida por estiramiento o contracción estimula las terminaciones nerviosas en su tendón (órgano tendinoso de Golgi) (fig. 4-26). Los impulsos de los órganos tendinosos de Golgi siguen a través de fibras nerviosas Ib. En la médula espinal se proyectan en neuronas inhibidoras, que a su vez inhiben las neuronas motoras *alfa* que inervan el músculo bajo tensión (neuronas motoras homónimas). El resultado es la relajación del músculo (reacción de alargamiento, inhibición autógena). Al mismo tiempo, la actividad Ib facilita a las neuronas motoras que inervan el músculo antagonista. En la revisión de los reflejos miotáticos e inversos, y su función en la actividad muscular, es obvio que existen tres mecanismos de control. Uno es el mecanismo que controla la longitud dependiente de las terminaciones anuloespirales de la fibra intrafusal. Este mecanismo es sensible a cambios de la longitud y media sus efectos a través de fibras nerviosas Ia.

El segundo mecanismo controla la tensión a cargo de los órganos tendinosos de Golgi. Este mecanismo es sensible a la tensión en los músculos desarrollada por estiramiento o contracción de ellos y tiene la mediación de fibras nerviosas Ib.

El tercero es un sistema de control de seguimiento en que la longitud de la fibra muscular extrafusal sigue la longitud de la fibra muscular intrafusal y posee mediación del asa *gamma*.

C. Reflejo flexor

El estímulo apropiado para inducir este reflejo es nociceptivo o doloroso, como un pinchazo o alguno que cause una lesión o daño en la piel o tejidos más profundos. Los principales receptores de este reflejo son los de dolor (terminaciones nerviosas libres), aunque los receptores de tacto ligero suscitan un reflejo flexor más débil y menos sostenido. El propósito de este reflejo es alejar la parte lesionada del estímulo y en consecuencia el reflejo también se denomina reflejo de retiramiento (fig. 4-27).

Desde los receptores estimulados, los impulsos siguen por medio de fibras nerviosas del grupo III a la médula espinal, en donde establecen relaciones polisinápticas (cuando menos tres o cuatro interneuronas) con varias neuronas motoras. El efecto neto de este circuito es doble: facilitación de neuronas motoras flexoras ipsilaterales e inhibición de neuronas motoras extensoras ipsilaterales.

El flujo eferente de las neuronas motoras activadas lleva a cabo contracción de músculos flexores (flexión) y relajación de músculos extensores antagonistas en la parte estimulada del cuerpo.

D. Reflejo de extensión cruzada

Este reflejo es en realidad un producto accesorio del reflejo de flexión. Los impulsos que llegan desde un estímulo nociceptivo cruzan en la comisura anterior de la médula espinal y establecen relaciones multisinápticas con neuronas motoras flexoras y extensoras. Sin embargo, su efecto en estas neuronas motoras es el inverso del descrito de manera ipsilateral: facilitación de neuronas motoras extensoras e inhibición de neuronas motoras flexoras. Como resultado, se extiende la extremidad contralateral a la parte estimulada del cuerpo (fig. 4-28).

En consecuencia, en respuesta a un estímulo nociceptivo, se flexiona la extremidad ipsilateral y se extiende la contralateral en preparación para el retiro. Estímulos nociceptivos muy potentes diseminan la actividad en la médula espinal a través de reflejos intersegmentarios para incluir las cuatro extremidades. Como reacción a un estímulo aplicado a una extremidad (miembro trasero), un gato espinal retira la extremidad estimulada, extiende la extremidad caudal opuesta y el miembro anterior ipsilateral y flexiona el miembro anterior contralateral.

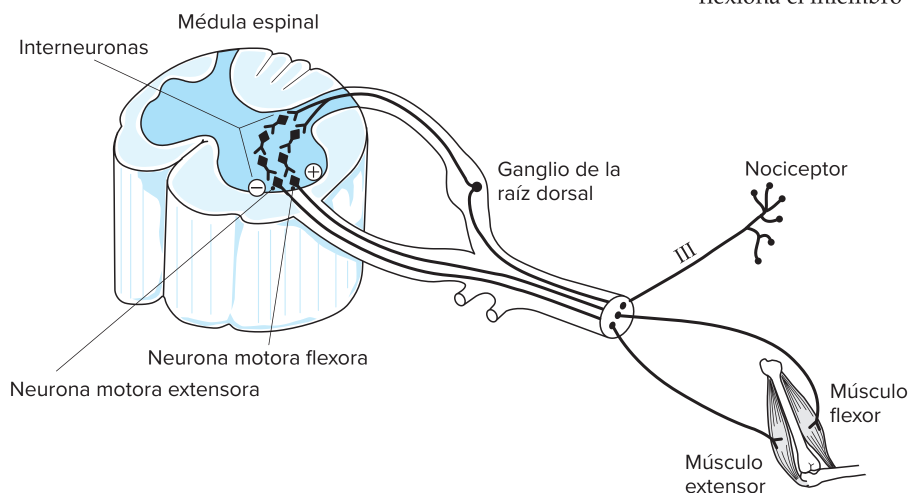


Figura 4-27. Esquema de los componentes del reflejo flexor.

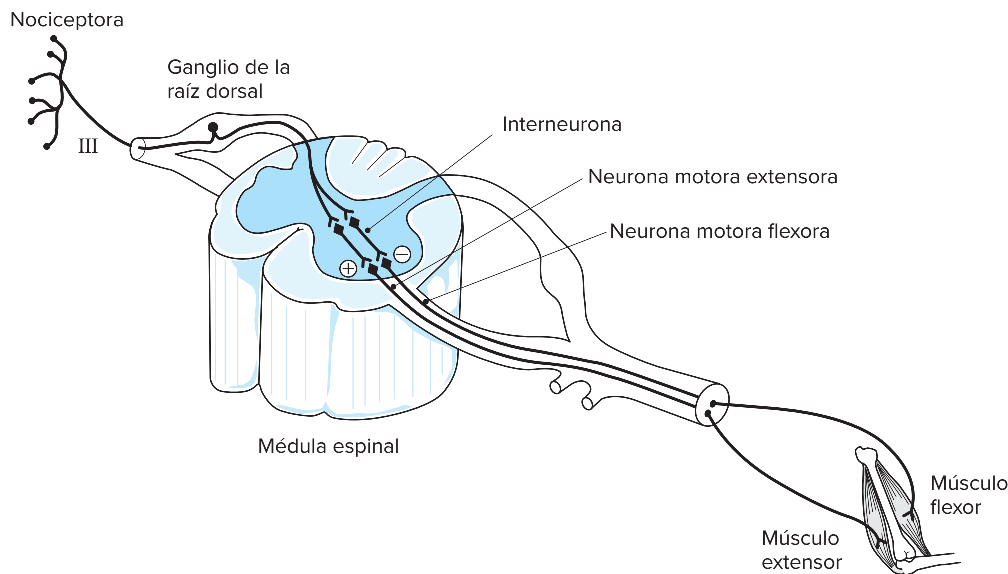


Figura 4-28. Representación de los componentes del reflejo extensor cruzado.

Vía de la micción y control vesical

9 La vejiga urinaria recibe inervación eferente de tres orígenes: la inervación simpática a través del nervio hipogástrico, la inervación parasimpática por el nervio pélvico y la inervación **somática** a través del nervio pudendo. Las neuronas preganglionares simpáticas se encuentran en la columna celular intermediolateral en la médula lumbar alta. Los axones preganglionares salen de la médula espinal por la raíz ventral y hacen sinapsis en ganglios simpáticos paravertebrales y preaórticos. Las fibras posganglionares siguen en el nervio hipogástrico hacia músculos lisos de la pared de la vejiga y el esfínter uretral interno. Las neuronas preganglionares parasimpáticas se hallan en la columna celular parecida a la intermediolateral entre el segundo y cuarto segmentos sacros (S-2 y S-4). Los axones preganglionares unen los nervios esplácnicos pélvicos (nervios erectores) a ganglios terminales (vesicales) e inervan músculos lisos en la pared de la vejiga y el esfínter uretral interno. Las neuronas somáticas son neuronas motoras en la parte ventral–ventromedial del asta anterior (ventral) de S-2 a S-4 (núcleo de Onufrowicz). Los axones siguen con la raíz ventral, se unen al nervio pudendo e inervan el esfínter uretral externo.

Los impulsos aferentes de la vejiga penetran en la médula a través de los mismos tres nervios. Las aferentes simpáticas siguen por el nervio hipogástrico, penetran en la médula espinal a nivel lumbar superior y pueden extenderse de modo rostral hasta el cuarto segmento torácico (T-4), pero casi todos se encuentran en los niveles lumbar superior y torácico bajo. Las aferentes parasimpáticas siguen a través de nervios pélvicos y entran a la médula espinal entre S-2 y S-4. Las aferentes somáticas viajan por los nervios pudendos e ingresan en la médula espinal en los niveles S-2 a S-4.

El llenado de la vejiga se acompaña de actividad tónica en las neuronas simpáticas y el núcleo de Onuf. De manera directa, la primera da por resultado relajación del músculo detrusor y, de forma indirecta (por inhibición de células del ganglio parasimpático en la pared vesical), contracción del esfínter uretral interno. Esta última da lugar a la contracción del esfínter externo.

El vaciamiento vesical (micción) se acompaña de la inhibición del flujo de salida simpático, activación del parasimpático (contracción del músculo detrusor) e inhibición del núcleo de Onuf (relajación del esfínter externo).

En el cuadro 4-8 se resumen los efectos de las neuronas simpáticas, parasimpáticas y somáticas (de Onuf) en el músculo detrusor, el esfínter interno, las células del ganglio vesical y el esfínter externo.

Las vías descendentes para la micción siguen por el funículo lateral apenas ventrales en relación con el ligamento dentado y el fascículo corticoespinal lateral que actúan en el inicio e interrupción de la micción y la inhibición de la actividad refleja independiente del centro vesical sacro. Aún no se conoce con

Cuadro 4-8. Control de la vejiga urinaria por la médula espinal

Sistema neural	Músculo detrusor	Esfínter uretral interno	Células ganglionares parasimpáticas vesicales	Esfínter externo
Simpático (T-11 a L-2).	—	+	—	
Parasimpático (S-2 a S-4).	+	—	+	
Somático (núcleo de Onuf) (S-2 a S-4).				+

+, facilitador; –, inhibidor.

certeza el papel de los fascículos corticoespinales en el control de las contracciones del esfínter externo y la vejiga. En la enfermedad de neurona motora (esclerosis lateral amiotrófica), los pacientes conservan el control vesical hasta muy tarde en la enfermedad a pesar de la degeneración del fascículo corticoespinal. Más aún, en la enfermedad de neurona motora no se afecta el núcleo de Onufrowicz (núcleo de Onuf).

Las vías ascendentes relacionadas con la micción siguen así mismo en el funículo lateral en relación ventral con el ligamento dentado, en la región del fascículo espinotalámico. Actúan en la percepción consciente del deseo de orinar.

Aunque los grupos de células neuronales motoras de la vejiga y el esfínter se localizan en la médula espinal, la coordinación del almacenamiento de orina y la micción se lleva a cabo en el puente. Esta coordinación por el tallo cerebral se observa mejor en personas con una lesión de la médula espinal arriba del nivel sacro. Estos enfermos tienen una gran dificultad para vaciar la vejiga porque, cuando se contrae esta última, también lo hace el esfínter uretral (disinergia detrusor–esfínter). Este trastorno nunca ocurre en lesiones rostrales respecto del puente. En 1925, Barrington demostró en el gato que las lesiones en el tegmento pontino dorsolateral ocasionaban incapacidad para vaciar la vejiga (retención urinaria). Los estudios de rastreo en gatos que se llevaron a cabo en 1979 demostraron que el área de Barrington en el puente se proyecta a neuronas autónomas sacras (neuronas motoras vesicales parasimpáticas entre S-2 y S-4). El área pontina descrita por Barrington se reconoce en la actualidad como el centro pontino de la micción (núcleo de Barrington, región M). Se identificó otra área pontina (región L), ventral y lateral al área de Barrington, que se proyecta al núcleo de Onuf (núcleo de Onufrowicz). Esta área es importante durante la fase de llenado de la vejiga y se denomina centro pontino de la continencia.

La información sobre el grado de llenado de la vejiga se transporta por los nervios (aferentes primarios) hipogástrico (simpático) y pélvico (parasimpático) a neuronas autónomas (simpáticas y parasimpáticas) en la médula espinal lumbosacra, que a su vez emiten aferentes secundarias que siguen en el funículo lateral y el tegmento lateral del tallo cerebral hasta el área gris periacueductal en el mesencéfalo. Cuando la vejiga se llena hasta un grado en que es apropiada la micción, el área gris periacueductal activa neuronas en el centro pontino de la micción (núcleo de Barrington), que a su vez excitan neuronas parasimpáticas preganglionares sacras (S-2 a S-4) e inhiben de manera simultánea (a través de interneuronas GABA–érgicas (gabaérgicas) el núcleo de Onuf. El efecto combinado en estos dos grupos nucleares (preganglionar parasimpático y de Onuf) tiene como resultado contracción de la pared vesical, relajación del esfínter uretral externo y vaciamiento de la vejiga (micción).

Además del puente y el mesencéfalo, en la micción intervienen el hipotálamo (área preóptica medial) y la corteza cerebral. Las áreas corticales relacionadas con la micción son el giro frontal inferior derecho y el giro del cíngulo anterior derecho. Estudios de tomografía de emisión de positrones mostraron un incremento del flujo sanguíneo en el tegmento pontino dorsal derecho y el giro frontal inferior derecho con la micción. Se observó una disminución del flujo sanguíneo en el giro del cíngulo anterior derecho durante la represión de la micción. Estos estudios demostraron que los sitios cortical y pontino de la micción son más activos en el lado derecho. En la figura 4-29, se muestra un esquema del control segmentario y suprasegmentario de la micción.

SINAPSIS DE LAS FUNCIONES DE LA MÉDULA ESPINAL

La médula espinal está organizada en tres zonas funcionales mayores: asta dorsal, zona intermedia y asta ventral.

1. El asta dorsal recibe diversas variedades de información sensorial provenientes de receptores de la superficie cutánea (exteroceptivas), además de receptores situados en un plano más profundo en articulaciones, tendones y músculos (**interoceptivas**). Las características celulares en el asta dorsal varían en grado considerable respecto de la extensión de sus campos de recepción y el grado de especificidad de la modalidad recibida. La información que se recibe de la periferia no se releva tan solo en el asta dorsal, sino que la modifican las diversas aferencias periféricas recibidas y también influencias descendentes provenientes de la corteza cerebral y áreas subcorticales. La suma total de esta interacción en el asta dorsal sufre a continuación la mediación de neuronas motoras en la lámina IX, interneuronas o fascículos ascendentes.
2. La zona intermedia recibe en forma similar una diversidad de aferencias de la raíz y el asta dorsales, así mismo de las áreas cortical y subcortical. La información que se recibe en este sitio se integra y modifica antes de proyectarse a otra zona.
3. El asta ventral recibe aferencias de la raíz dorsal (conexiones reflejas monosinápticas), el asta dorsal, la zona intermedia y los fascículos descendentes. Estos últimos influyen en neuronas motoras de manera directa o indirecta a través de interneuronas en la zona intermedia. Así facilitan de forma selectiva neuronas motoras flexoras (corticoespinales, rubroespinales, vestibuloespinales mediales y fascículos reticuloespinales de la médula oblongada) o neuronas motoras extensoras (fascículos vestibuloespinal lateral y reticuloespinal pontino). La eferencia del asta ventral se lleva a través de neuronas motoras *alfa* para influir en la musculatura estriada o de neuronas motoras *gamma* para modificar fibras musculares intrafusales.

IRRIGACIÓN SANGUÍNEA

10 La médula espinal recibe su aporte sanguíneo de las siguientes arterias.

1. Subclavia a través de las ramas vertebral, cervical ascendente, tiroidea inferior, cervical profunda e intercostales superiores.
2. La aorta por las ramas (arterias intercostales y lumbares).
3. La iliaca interna a través de las ramas iliolumbar y sacra lateral.

Las ramas de la arteria subclavia irrigan la médula espinal cervical y los dos segmentos torácicos superiores; el resto de la médula espinal torácica recibe su riego de arterias intercostales. El riego de la médula lumbosacra proviene de las arterias lumbar, iliolumbar y sacra lateral. Las arterias intercostales proporcionan ramas segmentarias a la médula espinal hasta el nivel del primer segmento lumbar de la médula. La más grande de estas ramas, la arteria radicular ventral mayor, penetra en la médula espinal entre los segmentos octavo torácico y cuarto lumbar de la médula. Esta arteria grande, que también se conoce como *arteria radicular magna* o *arteria de Adamkiewicz*, surge en el lado izquierdo y en algunas personas puede tener a su cargo la mayor parte de la perfusión de la mitad inferior de la médula espinal.

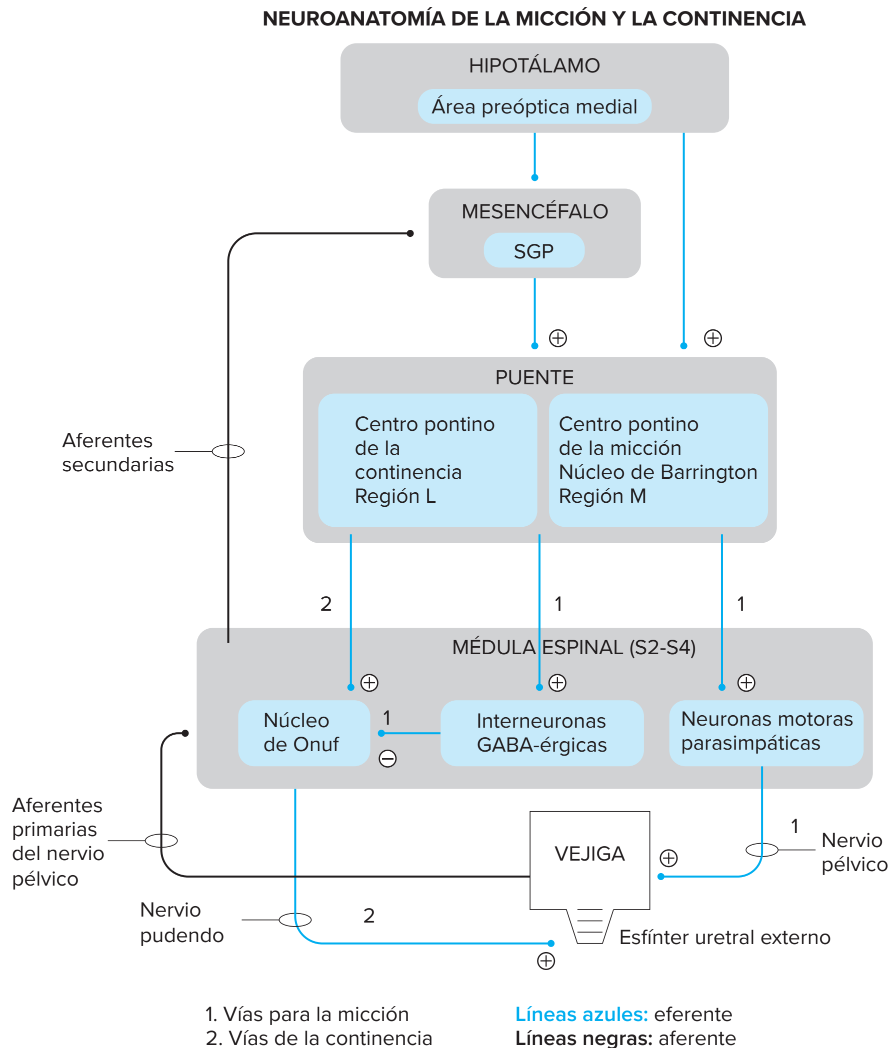


Figura 4-29. Esquema del control segmentario y suprasegmentario de la micción y la continencia. + facilitador; (–) inhibidor; (**1**) vías de la micción; (**2**) vías de la continencia. Líneas azules, vías eferentes; líneas negras, vías aferentes. SGP, sustancia gris periacueductal.

Las arterias vertebrales dan origen a las arterias espinales anterior y posterior en la cavidad craneal. Las dos arterias espinales anteriores se unen para formar una arteria espinal anterior que desciende en la fisura media anterior de la médula espinal. Las arterias espinales posteriores, más pequeñas que las anteriores, permanecen separadas y descienden por los surcos posterolaterales de la médula espinal. Todas las otras arterias emiten ramas que entran en los agujeros intervertebrales, penetran en la vaina dural y se dividen en ramas anterior y posterior (arterias radiculares) que acompañan a las raíces nerviosas anterior y posterior. Estas arterias radiculares contribuyen a las tres arterias principales de la médula espinal: espinal anterior y las dos arterias espinales posteriores. Debido a que la mayor parte de las arterias radiculares que contribuyen a la arteria espinal anterior son pequeñas, la irrigación depende sobre todo de las cuatro a 10 de estas arterias que son grandes, de las cuales una o dos se localizan en la región cervical, por lo general en C-6, una o dos en la región torácica superior y una a tres en las regiones torácica inferior y lumbosacra, una de las cuales forma la arteria de Adamkiewicz. En contraste, las arterias espinales posteriores reciben 10 a 20 arterias radiculares bien desarrolladas. En la médula lumbosacra, las arterias radiculares posteriores son vestigiales y carecen de importancia clínica. Ocurren anastomosis entre las arterias espinales anterior y posterior en un plano caudal alrededor de la cola de caballo. En cada nivel segmentario hay muy pocas anastomosis.

La arteria espinal anterior proyecta una rama del surco en la fisura mediana anterior. Esta rama gira a la derecha o a la izquierda para penetrar en la médula espinal; solo en la médula lumbar y sacra hay ramas derechas e izquierdas. Las arterias del surco son más numerosas en la región lumbar y más escasas en la torácica. Estas arterias riegan las astas grises anterior e intermediolateral, la sustancia gris central y la columna de Clarke; es decir, con excepción del asta dorsal, toda la sustancia gris. También perfunden la mayor parte de la sustancia blanca de los funículos anterior y lateral. En consecuencia, los dos tercios anteriores de la médula espinal reciben su riego de la arteria espinal anterior; el tercio restante, incluidos el funículo posterior y el asta posterior, recibe el suministro de las dos arterias espinales posteriores. Y en el reborde externo de la médula espinal lo irrigan

las ramas coronales que se originan en la arteria espinal anterior, pasan lateralmente alrededor de la médula y forman anastomosis imperfectas con las ramas de las arterias espinales posteriores (fig. 4-30).

Ciertos segmentos de la médula espinal son más vulnerables que otros a una alteración del flujo sanguíneo. Los segmentos más susceptibles son T-1 a T-4 y L-1. Estas son regiones de la médula espinal que extraen su riego de dos orígenes diferentes. Por ejemplo, a nivel de T-1 a T-4, la arteria espinal anterior se torna pequeña y sus ramas del surco no son adecuadas para proporcionar el riego necesario. El aporte sanguíneo de dichos segmentos depende de las ramas radiculares de las arterias intercostales. Si se alteran uno o más de estos últimos vasos, es posible que los segmentos espinales T-1 a T-4 no reciban el riego adecuado por las ramas pequeñas del surco de la arteria espinal anterior. Como resultado, se dañarían uno o varios segmentos afectados.

El drenaje venoso de la médula espinal corresponde al riego arterial con las siguientes diferencias:

1. La red venosa es más densa en el lado posterior de la médula en comparación con la red arterial, que es más densa en la parte anterior.
2. Solo existe una vena espinal posterior.
3. Son más frecuentes las anastomosis entre las venas espinales anteriores y posteriores que entre las arterias.
4. El drenaje territorial de los dos tercios anteriores de la médula espinal por la vena espinal anterior y del tercio posterior por la vena espinal posterior se conserva, pero hay excepciones.
5. Las tributarias venosas dentro de la médula espinal y alrededor de ella son mucho más numerosas que las tributarias arteriales, de tal manera que la obstrucción venosa rara vez daña la médula espinal. De la red venosa periespinal, la sangre drena a las venas radiculares anterior y posterior y sigue hacia el plexo vertebral longitudinal denso localizado en la parte posterior y anterior en el espacio epidural. En seguida la sangre llega al plexo venoso vertebral externo a través de los agujeros intervertebrales y sacros.

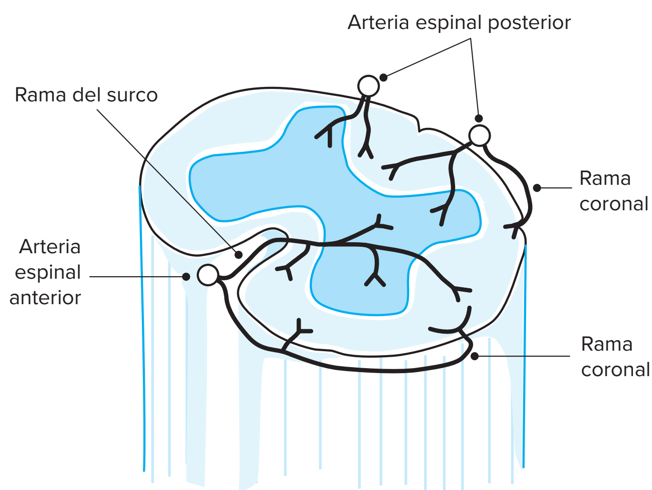


Figura 4-30. Representación del riego segmentario de la médula espinal.

TERMINOLOGÍA

Aferente (latín *afferre*, "llevar a"). Conducir impulsos hacia el interior de una parte u órgano, en este caso hacia la médula espinal.

Aracnoides (griego *arachne*, "parecido a una telaraña"). Capa media de las meninges entre la duramadre externa y la piamadre interna. Se une a la piamadre por una delicada red de fibras parecidas a la red de una araña.

Autónomo (griego *autos*, "propio"; *nomos*, "ley"). Que se rige por sí mismo. Parte del sistema nervioso relacionada con los procesos viscerales (involuntarios).

Axón (griego *axon*, "eje"). La proyección de la célula nerviosa que conduce impulsos que se alejan del cuerpo celular.

Babinski, Josef–François–Felix (1857-1932). Neurólogo francés que describió el signo que lleva su nombre en 1896 como el "fenómeno de los dedos gordos de los pies". Marshall Hall y Remak observaron antes sus signos o componentes, pero se acredita a Babinski la investigación profunda del fenómeno, sobre todo para diferenciar la debilidad orgánica de la histérica. Babinski consideró que su trabajo sobre la compresión de la médula espinal (no el "fenómeno de los dedos gordos") era el mejor.

Caudal (latín *cauda*, "cola"). Perteneciente a la cola, en dirección del extremo posterior.

Cinestesia (griego *kinesis*, "movimiento"; *aisthesis*, "sensación"). Percepción del movimiento.

Cola de caballo. Haz de raíces nerviosas lumbosacras más allá de la punta de la médula espinal que forman un grupo en el conducto raquídeo que semeja la cola de un caballo.

Columna de Burdach. En 1819, Karl Frederich Burdach, anatomista y fisiólogo alemán describió el fascículo cuneiforme.

Columna de Clarke. En honor de Jacob Clarke, anatomista y neurólogo inglés que describió en 1851, el núcleo dorsal.

Comisura (latín *commissura*, "unir entre sí"). Axones que conectan las dos mitades de la médula espinal o los dos hemisferios cerebrales.

Contralateral (latín *contra*, "opuesto"; *latus*, "lado"). Perteneciente al lado opuesto o que se proyecta hacia él.

Cordotomía. Sección del fascículo espinotalámico lateral para aliviar el dolor refractario. En 1910, el procedimiento lo introdujo Spiller y desde entonces se ha modificado y mejorado la técnica. Aún se utilizan las cordotomías percutánea y abierta para aliviar el dolor en el lado contralateral.

Cuneiforme (latín, *cuneus*, "cuña"; *forma*, "forma"). El fascículo cuneiforme, se conoce así por su forma de cuña y corte longitud.

Decusación (latín *decussare*, "cruzar como una X"). Cruzamiento de fascículos de fibras nerviosas en forma de X en la línea media, como la decusación piramidal.

Dendrita (latín *dendron*, "árbol"). Las múltiples proyecciones de la célula nerviosa se ramifican en forma similar a un árbol y transmiten impulsos a la célula nerviosa.

Dentado (latín *dentis*, "diente"). Proyecciones laterales de la piamadre parecidas a un diente en la médula espinal.

Dorsal (latín *dorsalis*, de *dorsum*, "espalda"). Perteneciente a la espalda de un animal o en proximidad con ella.

Duramadre (latín *durus*, "duro"; *mater*, "madre"). Capa externa gruesa y dura de las meninges, la influencia de recibir este nombre fue por los árabes quienes pensaban que las meninges eran la "madre" de todos los tejidos del cuerpo.

Exteroceptivo (latín *exterior,* "por afuera"; *captare,* "tomar"). Recibir del exterior. Los receptores exteroceptivos recogen impulsos del exterior.

Fascículo (latín *fasciculus,* "hacecillo"). Pequeño haz de fibras nerviosas que forman un fascículo, con un origen y terminación comunes.

Fascículo de Goll. En 1860, el anatomista y neurólogo suizo Goll describió el fascículo grácil.

Funículo (latín *funis,* "médula"). Haz de sustancia blanca que contiene uno o más fascículos.

Ganglio (griego *ganglion,* "tumefacción, nudo"). Conjunto de células nerviosas fuera del sistema nervioso central, como en los ganglios de las raíces dorsales o los ganglios autónomos.

Gato espinal. Preparación experimental de un gato en el que se desconecta la médula espinal del tallo cerebral y la corteza cerebral.

Grácil (latín *gracilis,* "delgado, fino"). El fascículo grácil se llama así porque es delgado y largo.

Inhibición (latín *inhibere,* "restringir o controlar"). Suspender o restringir un proceso.

Interoceptivo. Campo de distribución de órganos receptores en la superficie interna.

Ipsilateral (latín *ipse,* "propio"; *latus,* "lado"). Que pertenece al mismo lado o se proyecta hacia él.

Lámina (latín *lamina,* "capa delgada"). Como la delgada columna de células neurales de las láminas de Rexed.

Lesiones (latín *laesia,* "lastimar o lesionar"). Cambios mórbidos en los tejidos debidos a enfermedad o traumatismo.

Meninges (griego *meninx,* "membrana"). Membranas que recubren la médula espinal y el cerebro.

Miotático (griego *myo,* "músculo"; *teinein,* "estirar"). Inducir mediante estiramiento o extensión de los músculos.

Nociceptivo (latín *noceo,* "lesionar"; *capio,* "tomar"). Reacción a estímulos lesivos dolorosos.

Núcleo (latín *nucleus,* "nuez"). Conjunto de células nerviosas relacionadas con una función particular.

Núcleo de Stilling (columna). Benedict Stilling (1819-1879), anatomista y cirujano alemán, quien señaló que se extiende la columna desde C-8 a L-3, L-4. Stilling publicó relatos detallados de la médula espinal, la médula oblongada y el puente incluido el fascículo solitario de la médula oblongada. Los estudios anatómicos que presentó fueron detallados y utilizó cortes seriados de tejido en tres dimensiones mediante el micrótomo que se introdujo en 1824. También Stilling presentó casi todos los núcleos de los nervios craneales, que hoy en día se conocen con gran diferenciación.

Parálisis (griego *paralusis,* "incapacitar"). Pérdida del movimiento voluntario.

Piamadre (latín *pia,* "tierna, blanda"; *mater,* "madre"). Delgada capa meníngea interna y delicada.

Propiocepción (latín *proprius,* "personal"; *perception,* "percepción"). Sentido de la posición y el movimiento.

Receptor (latín *recipere,* "recibir"). Terminación nerviosa u órgano sensorial que reciben estímulos sensoriales.

Rubro (latín *ruber,* "rojo"). Fascículo rubroespinal que se origina en el núcleo rojo.

Simpático (griego *sympathein,* "autorreactivo"). División simpática del sistema nervioso autónomo.

Sinapsis (griego *synapsis,* "contacto"). Sitio de contacto entre proyecciones de células nerviosas (axón con axón, axón con dendrita), entre el proceso neural y la célula nerviosa o entre el proceso neural y el músculo.

Síndrome (griego *syndromos,* "correr de forma junta"). Síntomas y signos que caracterizan a una enfermedad.

Siringomielia (griego *syrinx,* "tubo"; *myelos,* "médula"). Cavidad parecida a un tubo dentro de la médula espinal.

Somático (griego *somatikos,* "cuerpo"). Perteneciente al cuerpo en distinción de visceral, que alude a las vísceras. Incluye neuronas y procesos neurales vinculados con piel, músculos y articulaciones.

Surco (latín *sulcus,* "acanaladura"). Como los surcos posterolateral y anterolateral de la médula espinal.

Táctil (latín *tactilis,* "del tacto"). Perteneciente al tacto.

Türck, Ludwig (1810-1868). Anatomista austriaco que en 1849 detalló el fascículo corticoespinal anterior. Otras contribuciones suyas incluyen la descripción del fascículo de fibras corticopontinas y el principio que muestra la degeneración de las fibras nerviosas que ocurren en dirección en donde se conducen los impulsos nerviosos (fascículo ascendente arriba de la lesión y fascículos descendentes abajo de ella).

Ventral (latín *ventralis,* "vientre"). Perteneciente a la parte abdominal, o en dirección de ella, en oposición a dorsal.

LECTURAS SUGERIDAS

Adams RW et al: The distribution of muscle weakness in upper motoneuron lesions affecting the lower limb. *Brain* 1990; 113:1459–1476.

Angaut-Petit D: The dorsal column system: I. Existence of long ascending post-synaptic fibers in the cat's fasciculus gracilis. *Exp Brain Res* 1975; 22:457–470.

Applebaum AE et al: Nuclei in which functionally identified spinothalamic tract neurons terminate. *J Comp Neurol* 1974; 188:575–586.

Arai M: Isolated thermoanesthesia associated with a midlateral medullary infarction. *Neurology* 2002; 58:1695.

Benarroch EE et al: Segmental analysis of neuropeptide concentrations in normal human spinal cord. *Neurology* 1990; 40:137–144.

Bishop B: Pain: Its physiology and rationale for management: Part I. Neuroanatomical substrate of pain. *Phys Ther* 1980; 60:13–20.

Block BFM, Sturms LM, Holstege G: Brain activation during micturition in women. *Brain* 1998; 121:2033–2042.

Block BFM, Willemsen AT, Holstege G: A PET study on brain control of micturition in humans. *Brain* 1997; 120:111–121.

Boivie J: An anatomical reinvestigation of the termination of the spinothalamic tract in the monkey. *J Comp Neurol* 1979; 186:343–370.

Bosco G, Poppele RE: Proprioception from a spinocerebellar perspective. *Physiol Rev* 2001; 81:539–568.

Brodal A, Pompeiano O: The vestibular nuclei in the cat. *J Anat* (*Lond*) 1957; 91:438–454.

Broucker TD et al: Diffuse noxious inhibitory controls in man: Involvement of the spinoreticular tract. *Brain* 1990; 113:1223–1234.

Craig AD, Burton H: The lateral cervical nucleus in the cat: Anatomic organization of cervicothalamic neurons. *J Comp Neurol* 1979; 185:329–346.

Davidoff RA: The dorsal columns. *Neurology* 1989; 39:1377–1385.

Davidoff RA: The pyramidal tract. *Neurology* 1990; 40:332–339.

Eyre JA et al: Evidence of activity-dependent withdrawal of corticospinal projections during human development. *Neurology* 2001; 57:1543–1554.

Friehs GM et al: Evidence for segregated pain and temperature conduction within the spinothalamic tract. *J Neurosurg* 1995; 83:8–12.

Guttmann L: Clinical symptomatology of spinal cord lesions. In Vinken PJ, Bruyn GW (eds): *Handbook of Clinical Neurology,* vol 2. Amsterdam, North-Holland, 1978:178.

Hall JG: Supraspinal inhibition of spinal neurons responding to nociceptive stimulation. *Neurosci Lett* 1979; 14:165–169.

Hughes JT: Vascular disorders. In *Pathology of the Spinal Cord*, vol 6: *Major Problems in Pathology.* Philadelphia, Saunders, 1978:61.

Jankowski E, Lindström S: Morphological identification of Renshaw cells. *Acta Physiol Scand* 1971; 81:428–430.

Kerr FWL, Fukushima T: New observations on the nociceptive pathways in the central nervous system. In Bonica JJ (ed): *Pain: Research Publication: Association for Research in Nervous and Mental Diseases,* vol 58. New York, Raven Press, 1980:47.

Landgren S, Silfvenius H: Nucleus Z, the medullary relay in the projection path to the cerebral cortex of group I muscle afferents from the cat's hind limb. *J Physiol (Lond)* 1971; 218:551–571.

Matsushita M et al: Anatomical organization of the spinocerebellar system in the cat as studied by retrograde transport of horseradish peroxidase. *J Comp Neurol* 1979; 184:81–106.

Moberg E: The role of cutaneous afferents in position sense, kinesthesia, and motor function of the hand. *Brain* 1983; 106:1–19.

Nathan PW et al: Sensory effects in man of lesions of the posterior columns and of some other afferent pathways. *Brain* 1986; 109:1003–1041.

Nathan PW et al: The corticospinal tract in man: Course and location of fibers at different segmental levels. *Brain* 1990; 113:303–324.

Priestley JV: Neuroanatomy of the spinal cord: Current research and future prospects. *Paraplegia* 1987; 25:198–204.

Rustioni A et al: Dorsal column nuclei and ascending spinal afferents in macaque. *Brain* 1979; 102:95–125.

Scheibel ME, Scheibel AB: Inhibition and the Renshaw cell: A structural critique. *Brain Behav Evol* 1971; 4:53–93.

Schmahmann JD et al: The mysterious relocation of the bundle of Türck. *Brain* 1992; 115:1911–1924.

Schoenen J: The dendritic organization of the human spinal cord: The dorsal horn. *Neuroscience* 1982; 7:2057–2087.

Schoenen J: Dendritic organization of the human spinal cord: The motoneurons. *J Comp Neurol* 1982; 211:226–247.

Smith MC, Deacon P: Topographical anatomy of the posterior columns of the spinal cord in man: The long ascending fibers. *Brain* 1984; 107:671–698.

Terakawa H et al: Ipsilateral hemiparesis after putaminal hemorrhage due to uncrossed pyramidal tract. *Neurology* 2000; 54:1801–1805.

Triggs WJ, Beric A: Sensory abnormalities and dysaesthesias in the anterior spinal artery syndrome. *Brain* 1992; 115:189–198.

Van Keulen LCM: Axon trajectories of Renshaw cells in the lumbar spinal cord of the cat as reconstructed after intracellular staining with horseradish peroxidase. *Brain Res* 1979; 167:157–162.

Wall PD: The role of substantia gelatinosa as a gate control: In Bonica JJ (ed): *Pain: Research Publication: Association for Research in Nervous and Mental Diseases,* vol 58. New York, Raven, 1980:205.

Willis D: The case for the Renshaw cell. *Brain Behav Evol* 1971; 4:5–52.

Willis WD et al: Spinothalamic tract neurons in the substantia gelatinosa. *Science* 1978; 202:986–988.

Willis WD: Studies of the spinothalamic tract. *Tex Rep Biol Med* 1979; 38:1–45.

Willis WD et al: The cells of origin of the primate spinothalamic tract. *J Comp Neurol* 1979; 188:543–574.

Wolpaw JR, Kaas JH: Corticospinal tract plasticity during development. *Neurology* 2001; 57:1530–1531.

Young RF: Evaluation of dorsal column stimulation in the treatment of chronic pain. *Neurosurgery* 1978; 3:373–379.

Correlaciones clínicas anatómicas de la médula espinal

5

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *Las lesiones de las neuronas autónomas toracolumbares (simpáticas) en T-2 o arriba de ese nivel dan lugar al síndrome de Horner ipsilateral.*

2 *Las lesiones de las neuronas autónomas sacras (parasimpáticas) entre S-2 y S-4 provocan disfunción vesical e intestinal.*

3 *Las lesiones de la columna dorsal (posterior) causan pérdida ipsilateral de la cinestesia y el tacto discriminativo a nivel de la anomalía de la médula espinal y abajo de ella.*

4 *Las lesiones del fascículo espinotalámico lateral ocasionan pérdida de las sensaciones de dolor y temperatura, uno o dos segmentos debajo de la lesión de la médula espinal.*

5 *La preservación sacra ayuda a diferenciar las anormalidades medulares intrínsecas de las extrínsecas.*

6 *De manera característica, las lesiones de la médula espinal alrededor del conducto central se presentan en un momento temprano con pérdida bilateral segmentaria de las sensaciones dolorosas y térmicas.*

7 *Los fascículos ascendentes y descendentes en los funículos posterior y lateral se afectan en estados deficitarios de vitamina B_{12} y en un trastorno hereditario progresivo conocida como la ataxia de Friedreich.*

8 *Es típico que los dos tercios anteriores de la médula espinal se afecten de forma preferencial en lesiones isquémicas.*

9 *Las lesiones del cono medular se distinguen por disfunción temprana de los esfínteres y anestesia en silla de montar.*

10 *Las lesiones de la cola de caballo se manifiestan con signos ipsilaterales sensoriales y del tipo de neurona motora baja de las raíces nerviosas afectadas.*

ESTRUCTURAS DE LA MÉDULA ESPINAL DE IMPORTANCIA CLÍNICA

Para la localización clínica de los trastornos de la médula espinal Es útil conocer las siguientes estructuras (fig. 5-1):

1. Fascículos descendentes (función motora): fascículo corticoespinal lateral (piramidal).
2. Fascículos ascendentes (función sensorial).
   a. Columna dorsal (posterior) (**cinestesia** y tacto discriminativo).
   b. Fascículo espinotalámico lateral (dolor y temperatura).

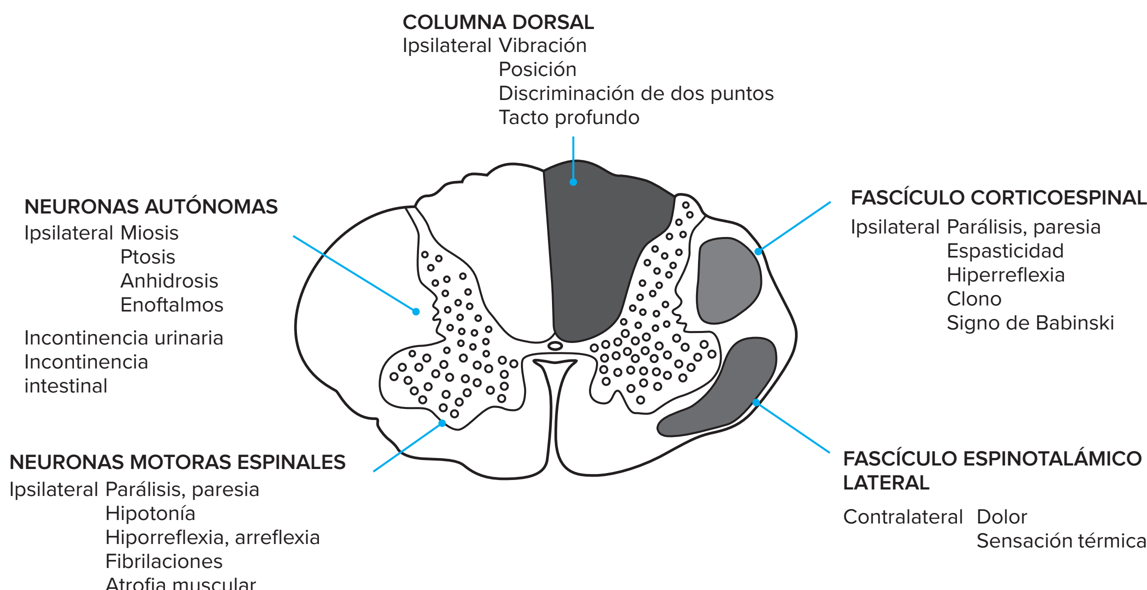


Figura 5-1. Esquema de las estructuras de importancia clínica de la médula espinal y los efectos de las lesiones.

3. Poblaciones neuronales.
   a. Células del asta anterior (función motora somática).
   b. Columna celular intermediolateral (función simpática autónoma).
   c. Neuronas autónomas sacras (función parasimpática autónoma).

SIGNOS MOTORES DE TRASTORNOS DE LA MÉDULA ESPINAL

Es común clasificar los signos motores de las enfermedades de la médula espinal en signos de neuronas motoras alta y baja (fig. 5-1):

1. Neurona motora alta o superior (lesión del fascículo corticoespinal).
   a. Pérdida (parálisis) o disminución (paresia) del movimiento voluntario.
   b. Aumento del tono muscular (espasticidad).
   c. Hiperreflexia (reflejos tendinosos profundos [miotáticos] exagerados).
   d. **Clono** (contracciones involuntarias repetidas alternadas de grupos musculares agonistas y antagonistas en respuesta a una fuerza súbita de estiramiento sostenida).
   e. Reflejo plantar superficial anormal (**signo de Babinski**). El signo de Babinski, que describió el neurólogo francés Josef–François–Felix Babinski como el "fenómeno de los dedos gordos de los pies", que consiste en la dorsiflexión del gran ortejo y desplegamiento de los dedos del pie en reacción a una estimulación dolorosa de la planta del pie.

Todos estos signos ocurren de manera ipsilateral y abajo del nivel de la lesión de la médula espinal.

2. Signos de neurona motora baja o inferior (lesión de las células del asta anterior).
   a. Pérdida (parálisis) o disminución (paresia) del movimiento voluntario.
   b. Disminución del tono muscular (hipotonía).
   c. Hiporreflexia (disminución) o arreflexia (ausencia) de reflejos tendinosos profundos (miotáticos).
   d. **Fibrilaciones**, **fasciculaciones** o ambas cosas (actividad espontánea de fibras musculares en reposo).
   e. Atrofia muscular.

1 Todos estos signos aparecen de modo ipsilateral y en músculos (miotomas) inervados por las neuronas motoras afectadas.

3. Signos de neurona autónoma.
   a. Columna celular intermediolateral (simpática) (T-1 a L-2): las lesiones en la columna celular intermediolateral en el segmento de la médula espinal T-2 o arriba se acompañan del grupo de signos siguientes que se conoce en conjunto como **síndrome de Horner**: miosis (pupila pequeña), seudoptosis (caída mínima de los párpados), anhidrosis (ausencia de sudoración en la cara) y enoftalmos (retracción ligera del globo ocular).

Todos estos signos se observan en un plano ipsilateral a la lesión en la médula espinal. Se acredita a Johann Friedrich Horner, oftalmólogo suizo, la primera descripción completa de este síndrome en el hombre, aunque Claude Bernard describió las mismas alteraciones oculares en animales siete años antes. (El síndrome se conoce así mismo como *síndrome de Bernard–Horner*.)

2 b. Neuronas autónomas sacras (parasimpáticas) (S-2 a S-4): las lesiones en el área autónoma sacra se acompañan de incontinencia urinaria e intestinal.

SIGNOS SENSORIALES DE TRASTORNOS DE LA MÉDULA ESPINAL

Signos de columna dorsal (posterior)

Por lo general, las lesiones de la columna dorsal se acompañan de disminución o pérdida de lo siguiente (figs. 5-1 y 5-2):



Figura 5-2. Representación del patrón de déficit sensorial que propicia una lesión en la columna posterior.



Figura 5-3. Esquema del patrón de déficit sensorial que resulta de una lesión en el funículo lateral, incluido el fascículo espinotalámico lateral.

3

1. La sensación de vibración.
2. Sentido de posición o sensibilidad propioceptiva consciente.
3. Discriminación de dos puntos.
4. Tacto profundo.

Todos estos signos se reconocen de forma ipsilateral respecto de la columna posterior afectada en los dermatomas a nivel de la lesión de la médula espinal o abajo de ella.

Signos del fascículo espinotalámico lateral

4 Las lesiones que afectan el fascículo espinotalámico lateral se acompañan de disminución o pérdida de lo siguiente (figs. 5-1 y 5-3):

1. Sensaciones de dolor.
2. Sensaciones de temperatura.

Los déficit de las sensaciones de dolor y temperatura se observan en un punto contralateral en relación con el fascículo afectado en los dermatomas que se inician uno o dos segmentos abajo del nivel de las lesiones de la médula espinal.

Preservación sacra

5 Debido al patrón de laminación de las fibras nerviosas en el fascículo espinotalámico (fibras sacras laterales, fibras cervicales mediales), las lesiones extrínsecas de la médula (p. ej., un tumor en las meninges que comprime la médula espinal desde afuera) alteran en fase temprana las fibras sacras, en tanto que las lesiones intrínsecas de la médula espinal (como un tumor originado dentro de la médula espinal) afectan pronto las fibras cervicales y de modo tardío o en lo absoluto las fibras sacras (preservación sacra).

Signos de la raíz dorsal

Las anomalías que dañan una o más raíces dorsales se acompañan de disminución o pérdida de todas las modalidades sensoriales (anestesia) ipsilaterales y en dermatomas inervados por la(s) raíz (raíces) dorsal(es) afectada(s) (fig. 5-4).

Signos de la comisura blanca anterior

Las lesiones de la comisura blanca anterior se relacionan con reducción o pérdida bilaterales de las sensaciones de dolor



Figura 5-4. Representación de la distribución del déficit sensorial que produce una lesión en la raíz dorsal.

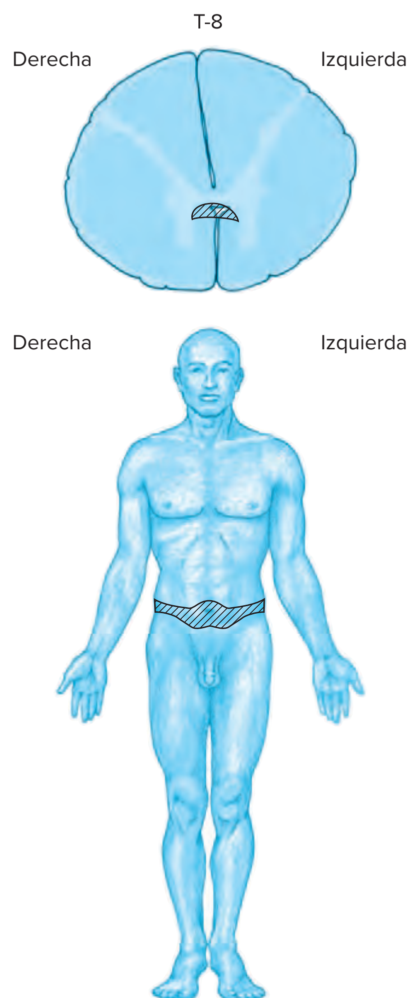


Figura 5-5. Esquema de la distribución del déficit sensorial que ocasiona una lesión en la comisura blanca anterior.

y temperatura (modalidades sensoriales que cruzan en la comisura blanca anterior) en dermatomas inervados por los segmentos afectados de la médula espinal (fig. 5-5). Aunque las fibras que llevan el tacto ligero también discurren en la comisura blanca anterior, no hay déficit en el tacto ligero debido a que esta modalidad sensorial también está representada en la columna posterior.

SÍNDROMES DE LA MÉDULA ESPINAL

En la práctica clínica se encuentran los siguientes síndromes clínicos patológicos.

Síndrome segmentario de neurona motora baja

Las anormalidades de neuronas motoras espinales en el asta anterior se vinculan con un síndrome de neurona motora baja (parálisis, hipotonía, arreflexia, atrofia muscular, fasciculaciones), ipsilateral respecto de la lesión de la médula y en músculos (miotomas) inervados por los segmentos de la médula espinal dañados. Este síndrome se observaba a menudo en la poliomelitis (fig. 5-6).

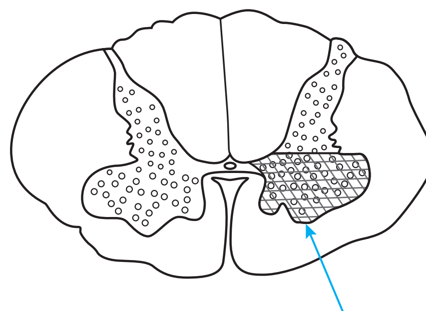


Figura 5-6. Representación del sitio de la lesión en el síndrome segmentario de neurona motora baja y signos neurológicos concomitantes.

Hemisección (síndrome de Brown–Séquard)

Este síndrome se denomina así en honor del neurólogo Charles Edouard Brown–Séquard, que lo describió por primera vez. En la hemisección de la médula espinal se detectan los signos siguientes (se mencionan los grupos nucleares o tractos que dan lugar a estos signos) (fig. 5-7).

1. **Signos ipsilaterales.** Las manifestaciones ipsilaterales respecto de la lesión de la médula espinal son:
   a. Signos del fascículo corticoespinal con presencia de neurona motora alta a nivel de la hemisección y abajo de ella:
      1) Parálisis muscular.
      2) Espasticidad
      3) Reflejos miotáticos hiperactivos.
      4) Signo de Babinski.
      5) Clono
   b. Signos de columna posterior que incluyen pérdida de las sensaciones siguientes a nivel de la hemisección y abajo de esta:
      1) Vibración
      2) Posición
      3) Discriminación de dos puntos.
      4) Tacto profundo.
   c. Signos del asta ventral se reconocen en la neurona motora baja en los músculos (miotomas) inervados por el (los) segmento(s) de la médula espinal afectada:
      1) Parálisis muscular.
      2) Atrofia muscular.
      3) Pérdida de reflejos miotáticos.
      4) Fibrilaciones y fasciculaciones.
      5) Hipotonía
2. **Signos contralaterales.** Con respecto de la lesión de la médula espinal son signos del fascículo espinotalámico lateral. También se observa pérdida de las sensaciones de dolor y temperatura en la mitad contralateral del cuerpo en dermatomas que se inician uno o dos segmentos abajo del nivel de la hemisección.
3. **Signos bilaterales.** Representa la pérdida segmentaria de las sensaciones de dolor y temperatura en dermatomas uno o dos segmentos abajo del nivel de la hemisección debido a la interrupción de fibras espinotalámicas que cruzan en la comisura blanca anterior.

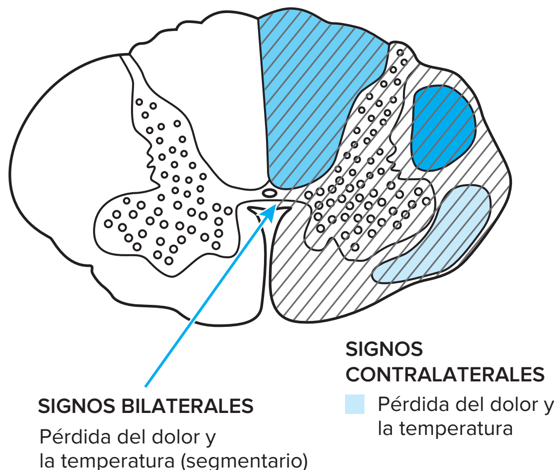


Figura 5-7. Esquema del sitio de la lesión en la hemisección de la médula espinal y signos neurológicos concurrentes.

Síndrome del asta anterior (o ventral) y fascículo corticoespinal lateral (enfermedad de neurona motora)

Este síndrome se conoce en clínica como *enfermedad de neurona motora* o **esclerosis lateral amiotrófica**. También se lo denomina **enfermedad de Lou Gehrig**. Es una afección degenerativa que incluye de modo bilateral el asta anterior y el fascículo corticoespinal lateral (fig. 5-8). Por consiguiente, se manifiesta por una combinación de signos de neurona motora baja y alta e incluye parálisis, atrofia muscular, fasciculación y fibrilación, reflejos miotáticos exagerados y signo de Babinski. Es un padecimiento progresivo que afecta la médula espinal y los núcleos motores de nervios craneales en el tallo cerebral. Por razones inexplicables casi nunca se afectan las neuronas motoras que controlan los movimientos oculares en el tronco encefálico y las neuronas sacras que dirigen la función de los esfínteres. La esperanza de vida es entre tres a cinco años después del inicio del padecimiento.

Lesiones alrededor del conducto central (siringomielia)

6 Las lesiones en el conducto central o alrededor de este incluyen de manera inicial las fibras que conducen el dolor y la temperatura en la comisura blanca anterior (fig. 5-9). El efecto de dicha inclusión es la pérdida segmentaria y bilateral de las sensaciones de temperatura y dolor en los dermatomas correspondientes. Dicha anomalía es característica del padecimiento clínico conocido como **siringomielia**. Este tipo de lesión afecta los segmentos espinales cervicales, pero también

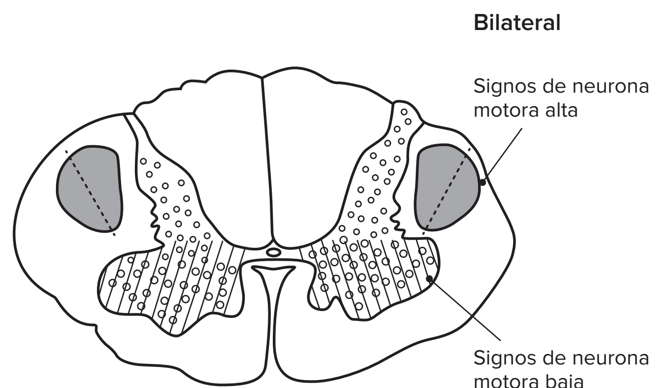


Figura 5-8. Representación de las estructuras de la médula espinal que se afectan en la enfermedad de neurona motora y signos neurológicos concomitantes.

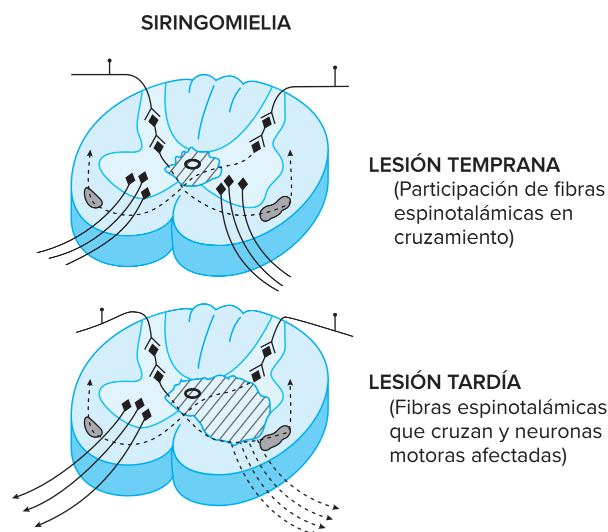


Figura 5-9. Esquema del sitio de la lesión en la siringomielia y signos neurológicos concurrentes.

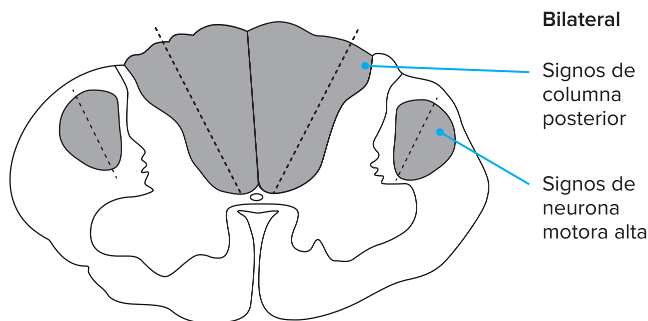


Figura 5-10. Representación de los fascículos de la médula espinal afectados en la degeneración combinada del sistema y signos neurológicos concomitantes.

puede incluir otros segmentos de la médula espinal. En algunos pacientes, la lesión (**syrinx**) es probable que se extienda al tallo cerebral (**siringobulbia**). En casi todos los casos, la anormalidad original puede progresar hasta afectar, además de la comisura blanca anterior, las columnas anterior, lateral, posterior, o todas ellas, de la médula espinal con síntomas y signos que corresponden a las estructuras afectadas. La causa más común de siringomielia es denominada malformación de Chiari de tipo I que se caracteriza por la herniación de origen congénito de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno. En esta condición, con cada latido cardiaco, las amígdalas actúan como un "pistón", bombeando el líquido cefalorraquídeo del espacio subaracnoideo espinal, hacia la parte central de la médula espinal, a través de los espacios perivasculares, creando así la dilatación central o sirinx.

Síndrome de degeneración combinada del sistema

7 En este síndrome hay degeneración bilateral, pero selectiva, de algunos de los fascículos de las columnas posterior y lateral con pérdida de la cinestesia y el tacto discriminativo, además de signos de neurona motora alta (fig. 5-10). Se observa en pacientes con anemia perniciosa (deficiencia de vitamina B_{12}). En una forma hereditaria de este síndrome, que se conoce como **ataxia de Friedreich** (por el anatomopatólogo alemán Nikolaus Friedreich quien describió el padecimiento), también se incluyen en el proceso degenerativo los fascículos espinocerebelosos de manera bilateral.

Síndrome de la arteria espinal anterior

8 Este trastorno se debe a oclusión de la arteria espinal anterior que irriga los dos tercios anteriores de la médula

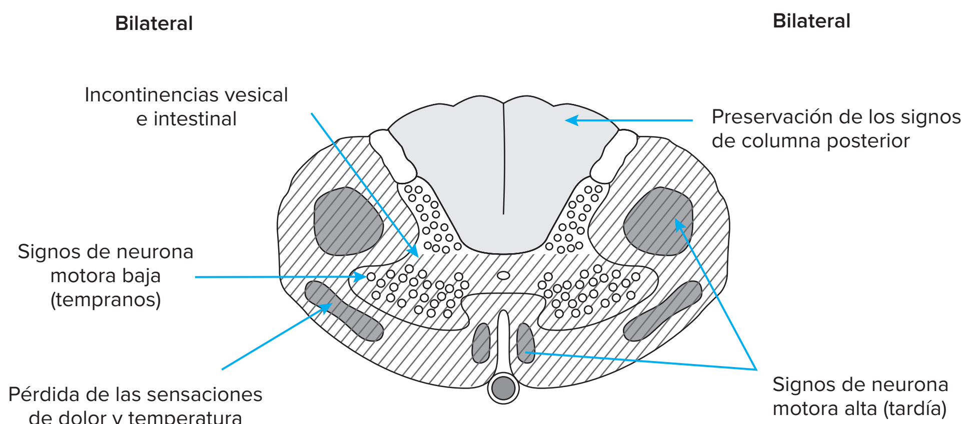


Figura 5-11. Esquema de la extensión de la lesión de la médula espinal en el síndrome de arteria espinal anterior y signos neurológicos concurrentes.

espinal. Se caracteriza por el inicio súbito de síntomas y signos; hay parálisis flácida (neurona motora baja) (choque espinal), en el transcurso de minutos u horas abajo del nivel de la lesión, y se acompaña de deterioro de las funciones intestinal y vesical (fig. 5-11). Abajo del nivel de la lesión de la médula espinal se observa pérdida sensorial disociada que se caracteriza por pérdida de las sensaciones de dolor y temperatura (lesión del fascículo espinotalámico lateral) y preservación de la cinestesia y las sensaciones de tacto discriminativo (preservación de la columna posterior). Con el tiempo, predominan los signos de neurona motora alta (supresión de la inhibición supraespinal). Algunos pacientes presentan disestesia dolorosa alrededor de seis a ocho meses después del inicio de los síntomas neurológicos. Esto se atribuye a falta de afección del fascículo espinorreticulotalámico o una alteración de la interpretación de aferencias sensoriales por el sistema nervioso central como resultado del desequilibrio producido por una columna posterior intacta y aferencia sensorial espinotalámica lateral deteriorada.

Síndrome de las columnas dorsales o cordones posteriores

Se caracteriza por la pérdida de la sensibilidad vibratoria, posicional (propiocepción consciente), discriminación de dos puntos y tacto profundo por debajo de la lesión. Una de las causas de esta afección es la oclusión de la arteria espinal posterior, de ahí el origen de su nombre. Otra de las causas es la sífilis terciaria en una entidad conocida como tabes dorsal.

Sección

En esta parte de la médula espinal se reconocen los siguientes signos, como ocurre en la mielitis transversa por una lesión desmielinizante, por ejemplo en la esclerosis múltiple o por traumatismo, inflamación o isquemia.

A. Choque espinal

La sección completa de la médula espinal da lugar a las alteraciones de las funciones motora, sensorial y autónoma. Las manifestaciones de esta lesión en las etapas intermedia y temprana (dos a tres semanas) difieren de las etapas posteriores.

1. **Manifestaciones motoras.** En las etapas inmediata y temprana después de la sección hay parálisis flácida y bilateral de todos los músculos (miotomas) inervados por segmentos afectados en la médula espinal por la sección y así mismo los miotomas abajo del nivel de esta. Sin embargo, la parálisis flácida de músculos abajo del nivel de la lesión cambia a la variedad espástica (neurona motora alta) en etapas posteriores. La parálisis flácida de los músculos inervados por los segmentos de la médula espinal afectados se atribuye a una lesión de neuronas motoras en el asta anterior o sus raíces ventrales. La parálisis flácida temprana abajo del nivel de la lesión se atribuye a la supresión súbita de una influencia de predominio facilitador o excitador proveniente de los centros supraespinales. El tipo espástico de parálisis que se presenta más adelante se debe a la liberación de reflejos segmentarios abajo del nivel de la lesión por influencias inhibidoras supraespinales. Esta parálisis espástica tiene como resultado el desarrollo de espasmos flexores que cambian al final a espasmos extensores. Durante la etapa de espasmo flexor, las extremidades paralizadas del paciente se conservan en flexión casi permanente de la cadera y la rodilla (**paraplejia** en flexión). En la etapa de espasmo en extensión, se conservan las extremidades extendidas en la rodilla y el tobillo (paraplejia en extensión). La experiencia con víctimas de guerra mostró que la paraplejia en flexión tiene lugar en la sección completa de la médula (todo el (los) segmento[s]), en tanto que la paraplejia en extensión se presenta en lesiones incompletas (parciales) de la médula.
2. **Manifestaciones sensoriales.** Se pierden todas las sensaciones bilaterales a nivel de la sección y abajo de ella. Además, hay una zona hiperpática en el borde de la lesión y uno o dos dermatomas arriba de esta. Así que en la zona **hiperpática**, el paciente se queja de dolor de naturaleza ardorosa.
3. **Función vesical.** En las etapas intermedia y temprana consecutivas a una sección, se pierden todas las funciones voluntarias o reflejas de la vejiga urinaria, lo que ocasiona retención de orina. Esto puede durar de ocho días a ocho semanas. De manera subsecuente, se presenta un estado de vaciamiento vesical autónomo. En este estado, una vez que ocurre un grado suficiente de distensión vesical, los receptores sensoriales en la pared de la vejiga inducen la contracción refleja del músculo detrusor vaciándola.
4. **Función intestinal.** En forma similar a la función de la vejiga, el efecto inmediato y temprano de la sección de la médula espinal es la parálisis de la función intestinal y la retención fecal. Lo anterior cambia en etapas posteriores a la defecación refleja autónoma intermitente.
5. **Función sexual.** En el varón se pierden las funciones de erección y eyaculación en las etapas intermedia y temprana. Más adelante se presentan erección y eyaculación reflejas, como un componente de la actividad autónoma de la médula espinal aislada, y se deben a estímulos extrínsecos e intrínsecos. En mujeres puede haber una supresión temporal de la menstruación e incluso irregularidades en esta.

Síndrome del cono medular

9 Las lesiones del cono (casi siempre tumores) se caracterizan por disfunción temprana del esfínter, incontinencia urinaria, pérdida del vaciamiento voluntario de la vejiga, aumento del volumen residual de orina y ausencia de la sensación de apremio para orinar. Además, se presentan estreñimiento, deterioro de la erección y la eyaculación. Hay pérdida simétrica de las sensaciones sacras (**anestesia en silla de montar**) a lo largo de la distribución de los dermatomas S-2 a S-4. Rara vez se observa dolor, si bien es posible un dolor sordo constante en la región del tumor. No se presenta déficit motor hasta que se afectan las raíces S-1 y L-5. Por consiguiente, el primer signo puede ser pérdida del reflejo aquíleo.

Síndrome de la cola de caballo

10 Las lesiones de la cola de caballo provocan síntomas y signos relacionados con las raíces nerviosas afectadas. En general, al principio se reconoce dolor radicular en dermatomas inervados por las raíces afectadas. Se presentan paresia o parálisis del tipo de la neurona motora baja en músculos inervados por los nervios dañados. En anomalías altas de la cola de caballo, por ejemplo las que afectan los nervios L-2 a L-4, en el lado derecho, el paciente sufre atrofia y debilidad ipsilaterales

de los músculos cuadríceps y aductores del muslo y ausencia del reflejo rotuliano. Es obvia una pérdida sensorial en los dermatomas L-2 a L-4. Cuando el tumor comprime la médula espinal, se identifican signos similares al fascículo corticoespinal de la neurona motora alta. Por ejemplo, en un tumor en L-2 a L-4 se reconocen el signo de Babinski ipsilateral, clono del tobillo y debilidad de la dorsiflexión del pie. Muchas veces, en las lesiones de la cola de caballo aparecen en un momento tardío alteraciones de los esfínteres.

Con frecuencia es difícil diferenciar en clínica las lesiones del cono medular y las laceraciones de la cola de caballo. Sin embargo, las primeras se acompañan en general de alteración temprana del esfínter y pérdida simétrica de sensaciones sacras. En lesiones del cono, el dolor es infrecuente. En contraste, las anomalías de la cola de caballo se acompañan de dolor radicular temprano y alteración tardía del esfínter.

Síndromes autónomos

A. Disfunción respiratoria

En lesiones de la médula espinal pueden identificarse tres patrones de insuficiencia respiratoria. Primero se observa una disminución de la capacidad vital respiratoria debido a debilidad del diafragma y los músculos intercostales como resultado de la interrupción de las vías motoras descendentes. En segundo término hay una menor respuesta al CO_2 sin reducción de la capacidad vital ni debilidad manifiesta del diafragma o los músculos de la pared torácica. Se presupone que la base de este fenómeno es una interrupción de las fibras nerviosas ascendentes del cuadrante ventrolateral, que incrementa la respuesta del centro respiratorio al CO_2. El tercero es una combinación de los dos síndromes precedentes; es decir, capacidad vital reducida por debilidad muscular y disminución de la respuesta al CO_2. Este déficit puede indicar interrupción de vías ascendentes y descendentes.

B. Síndrome de disfunción respiratoria autónoma

La interrupción de la materia blanca ventrolateral de la región cervical da lugar a un síndrome de disfunción respiratoria autónoma preciso. El trastorno consiste en paro respiratorio o apnea del sueño (signo central) e inicio variable de uno o más de los siguientes: hipotensión, hiponatremia, **secreción inapropiada de hormona antidiurética**, **hipohidrosis** y retención urinaria. El síndrome puede presentarse de manera súbita o en el transcurso de horas después de una cordotomía. La duración es de días a semanas.

C. Síndrome de disfunción autónoma

Es una anormalidad de disreflexia autónoma episódica que se observa en las etapas crónicas después de la sección de la médula, rostral respecto de T-5. En este síndrome, un estímulo específico (por lo regular, distensión de la vejiga o el recto) causa sudación excesiva (sobre todo en un punto rostral en relación con el nivel de la lesión), rubor cutáneo, hipertensión, cefalea pulsátil y bradicardia refleja.

TERMINOLOGÍA

Anestesia en silla de montar. Déficit sensorial en las regiones anal, perianal y genital, glúteos y parte posterosuperior de los muslos debido a una lesión en los segmentos sacros segundo a cuarto de la médula espinal o sus raíces.

Ataxia de Friedreich. Trastorno degenerativo progresivo hereditario del sistema nervioso central que se distingue por la combinación de signos de columna posterior y los fascículos corticoespinal lateral y espinocerebeloso. En 1863 lo describió Nikolas Friedreich, anatomopatólogo alemán.

Cinestesia (griego *kinesis*, "movimiento"; *aisthesis*, "sensación"). Sensación de percepción de movimiento. También se denomina propiocepción.

Clono (griego *klonos*, "tumulto"). Contracciones involuntarias repetidas de músculos agonistas y antagonistas en respuesta al estiramiento. Es un signo característico de la enfermedad de neurona motora alta.

Esclerosis lateral amiotrófica. Trastorno degenerativo progresivo del sistema nervioso central que se caracteriza por debilidad y atrofia musculares junto con signos del fascículo piramidal. La anomalía afecta sobre todo neuronas de nervios motores espinales y craneales, así como el fascículo corticoespinal (piramidal). El padecimiento se conoce también como enfermedad de neurona motora, síndrome de Charcot, atrofia muscular progresiva, enfermedad de Aran–Duchenne y enfermedad de Lou Gehrig.

Fasciculaciones. Contracción local y espontánea de un grupo de fibras musculares, por lo general visible bajo la piel, consecutivo a desnervación. El término lo introdujo Derek Denny Brown, neurólogo inglés.

Fibrilaciones. Contracción espontánea de una fibra muscular invisible a simple vista, pero registrada por la electromiografía. Se considera un signo de desnervación.

Hiperpático (griego *hyper*, "arriba o excesivo"; *phatia*, "dolor"). Reacción subjetiva anormalmente exagerada a los diferentes estímulos dolorosos.

Hipohidrosis (griego *hypo*, "abajo"; *hidros*, "sudor"). Disminución de la sudación, como se observa en la cara en pacientes con síndrome de Horner.

Lou Gehrig. Renombrado primera base de los Yanquis de Nueva York que jugó entre 1923 y 1939, quien tuvo un promedio de bateo de .340 y conectó 23 jonrones con la casa llena. Murió de esclerosis lateral amiotrófica. Otras personalidades famosas afectadas por la enfermedad son el actor David Niven, el senador Jacob Javits, el boxeador de peso pesado Ezzard Charles, el físico Stephen Hawking, el fotógrafo Eliot Porter y el compositor Dmitri Shostakovich.

Paraplejia (griego *para*, "además de"; *plege*, "ataque"). Parálisis de las piernas.

Secreción inapropiada de hormona antidiurética. Secreción inadecuadamente elevada de hormona antidiurética (ADH) por la hipófisis posterior que propicia una eliminación excesiva de orina e hiponatremia acompañada de hipoosmolaridad sérica e hiperosmolaridad urinaria.

Signo de Babinski. Signo de neurona motora alta que consiste en dorsiflexión del gran ortejo y separación del resto de los dedos del pie en respuesta a la estimulación de la planta del pie. En 1896, lo describió de forma detallada Josef–François–Felix Babinski, neurólogo francés.

Síndrome de Brown–Séquard. Síndrome de la médula espinal caracterizado por pérdida ipsilateral de los signos de las columnas piramidal y posterior, así como signos espinotalámicos contralaterales; se debe a la hemisección de la médula espinal. En 1850, lo describió Charles Edouard Brown–Séquard, neurólogo estadounidense de origen euroasiático e irlandés.

Síndrome de Horner. La caída del párpado (ptosis), contracción de la pupila (miosis), retracción del globo ocular (enoftalmos) y pérdida de la sudación en la cara (anhidrosis) constituyen el síndrome que describió en 1869 Johann Friedrich Horner, oftalmólogo suizo. El síndrome se debe a la interrupción de las fibras simpáticas descendentes. En 1727, François du Petit lo demostró en animales. Durante 1862, Claude Bernard en Francia y E. S. Hare en Inglaterra proporcionaron descripciones precisas acerca del síndrome de Horner.

Siringobulbia (griego *syrinx*, "pipa, tubo"; *bolbos*, "bulbo"). Extensión de la cavidad siringomiélica de la médula espinal hacia el tallo cerebral.

Siringomielia (griego *syrinx*, "pipa, tubo"; *myelos*, "médula"). Cavitación longitudinal dentro de la médula espinal por causa desarrollada o adquirida. En 1862, sir William Withey Gull describió los signos clínicos. Pero el término lo introdujo Hans Chiari en 1888, anatomopatólogo austriaco.

Sirinx (griego *syrinx*, "pipa, tubo"). Cavitación del espacio longitudinal lleno con líquido de la médula espinal o el tallo cerebral por causa desarrollada o adquirida.

LECTURAS SUGERIDAS

Biller J, Brazis PW: The localization of lesions affecting the spinal cord. In Brazis PW, et al: (eds): *Localization in Clinical Neurology.* Boston, Little, Brown, 1985:63.

Guttman L: Clinical symptomology of spinal cord lesions. In Vinken RJ, Bruyn GW (eds): *Handbook of Clinical Neurology,* vol 2. Amsterdam, North-Holland, 1978:178.

Nathan PW et al: Sensory effects in man of lesions of the posterior columns and of some other afferent pathways. *Brain* 1986; 109:1003–1041.

Triggs WJ, Beric A: Sensory abnormalities and dysaesthesias in the anterior spinal artery syndrome. *Brain* 1991; 115:189–198.

Médula oblongada

6

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *La superficie ventral de la médula oblongada muestra las pirámides, la decusación piramidal y las olivas inferiores.*

2 *La superficie dorsal de la médula oblongada revela el tubérculo grácil (núcleo grácil), el tubérculo cuneiforme (núcleo cuneiforme) y los trígonos del hipogloso y vagal (marcas superficiales del núcleo del hipogloso y el núcleo motor dorsal del vago, respectivamente).*

3 *En la decusación piramidal se cruza 75 a 90% de las fibras corticoespinales para formar el fascículo corticoespinal lateral.*

4 *Los núcleos de la columna dorsal reciben aferencias de la columna dorsal (fascículos grácil y cuneiforme) y la corteza cerebral y otros sitios suprasegmentarios.*

5 *Las eferencias de los núcleos de la columna dorsal se proyectan al tálamo a través del lemnisco medial.*

6 *La proximidad del núcleo espinal del trigémino al fascículo espinotalámico en la médula oblongada produce el déficit sensorial cruzado (cara ipsilateral y cuerpo contralateral) descrito en pacientes con lesiones de la médula oblongada.*

7 *El lemnisco medial transporta sensaciones de la columna dorsal (cinestesia y tacto discriminativo) al tálamo.*

8 *El núcleo cuneiforme accesorio (lateral) es homólogo del núcleo dorsal (núcleo de Clarke) en la médula espinal y por consiguiente es parte del sistema espinocerebeloso de propiocepción inconsciente.*

9 *El área postrema, en la parte caudal del cuarto ventrículo, pertenece al grupo de órganos circunventriculares que carecen de barrera hematoencefálica.*

10 *El complejo olivar inferior sirve como relevo entre áreas corticales y subcorticales y el cerebelo.*

11 *El pedúnculo cerebeloso inferior (cuerpo restiforme) enlaza la médula espinal y la médula oblongada con el cerebelo.*

12 *Las lesiones del núcleo o del nervio hipoglosos provocan atrofia ipsilateral, fasciculaciones y debilidad de la lengua. La lengua protruida se desvía hacia el lado débil atrófico.*

13 *La oclusión vascular de la arteria espinal anterior en la médula oblongada produce síndromes motores o sensoriales cruzados que se caracterizan por parálisis ipsilateral de la lengua y pérdida contralateral de la cinestesia y el tacto discriminativo (lemnisco medial) o síndrome de neurona motora superior contralateral (pirámide), o ambas cosas.*

14 *El nervio accesorio tiene dos componentes: espinal, que inerva los músculos esternocleidomastoideo y la*

parte superior del trapecio, y craneal, que forma el nervio laríngeo recurrente del vago e inerva los músculos intrínsecos de la laringe.

15 *El nervio vago tiene dos núcleos motores (núcleo motor dorsal y núcleo ambiguo) y dos núcleos sensoriales (núcleo solitario y núcleo espinal del trigémino).*

16 *El nervio glosofaríngeo posee dos núcleos motores (el núcleo ambiguo y el núcleo salival inferior) y dos sensoriales (el núcleo solitario y el núcleo espinal trigeminal).*

17 *Dos regiones en la médula oblongada se relacionan con la función respiratoria: una dorsal en el núcleo solitario y una ventral en los núcleos ambiguo y retroambiguo.*

18 *Dos regiones en la médula oblongada se vinculan con la deglución: una dorsal en el núcleo solitario y cerca de este y una ventral alrededor del núcleo ambiguo.*

19 *Se han identificado un centro del vómito en la formación reticular dorsolateral medular y una zona quimiorreceptora desencadenante en el área postrema.*

20 *La médula oblongada se divide en cuatro territorios vasculares: paramediano, olivar, lateral y dorsal.*

TOPOGRAFÍA MACROSCÓPICA

Superficie ventral (anterior)

1 La fisura mediana anterior de la médula espinal se continúa en la superficie ventral (anterior) de la médula oblongada (fig. 6-1). A cada lado de la fisura se encuentran las pirámides medulares, que llevan fibras corticoespinales descendentes de la corteza cerebral a los fascículos corticoespinales lateral y anterior de la médula espinal que llevan fibras corticobulbares a núcleos de nervios craneales en el tallo cerebral. En la porción inferior de la médula oblongada, las fibras corticoespinales en la pirámide se cruzan de forma parcial al lado opuesto para formar el fascículo corticoespinal lateral. Esta decusación, o cruzamiento, constituye la base del control motor de un hemisferio cerebral sobre la mitad contralateral del cuerpo y se conoce como decusación motora o piramidal. Las pirámides están limitadas a los lados por el surco anterolateral (ventrolateral), una continuación de la misma estructura en la médula espinal. En relación lateral con este surco, aproximadamente en la parte media de la médula oblongada, se identifican las olivas inferiores. En situación lateral a cada oliva se halla el surco posterolateral (dorsolateral). Entre las pirámides y las olivas en el surco anterolateral surgen raicillas del nervio hipogloso (nervio craneal XII). En un plano lateral a las olivas emergen raicillas de los nervios craneales accesorio (nervio craneal XI), vago (nervio craneal X) y glosofaríngeo (nervio craneal IX).

Superficie dorsal (posterior)

2 El surco mediano posterior (dorsal) y el posterolateral (dorsolateral) de la médula espinal se continúan en la superficie dorsal de la médula oblongada (fig. 6-2). Entre estas dos referencias anatómicas superficiales se encuentran las prolongaciones rostrales de los fascículos grácil y cuneiforme, así como sus núcleos. En la superficie dorsal de la médula oblongada, los núcleos grácil y cuneiforme forman protuberancias conocidas como tubérculos grácil y cuneiforme, respectivamente. En una ubicación lateral en relación con el tubérculo cuneiforme, entre este y el surco posterolateral, se reconoce el tubérculo **ceniciento**, que representa la referencia en la superficie del núcleo espinal del nervio trigémino (nervio craneal V).

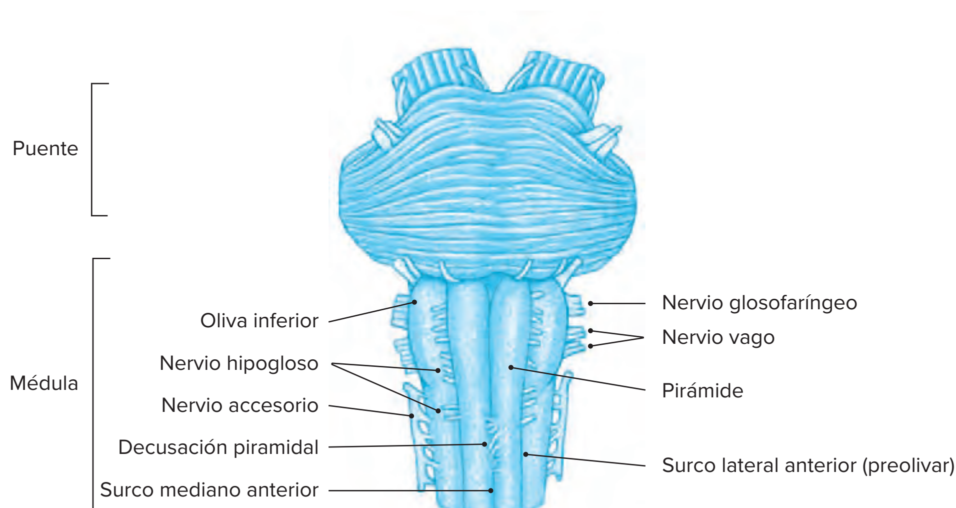


Figura 6-1. Esquema de las principales estructuras que se observan en la superficie ventral de la médula oblongada.

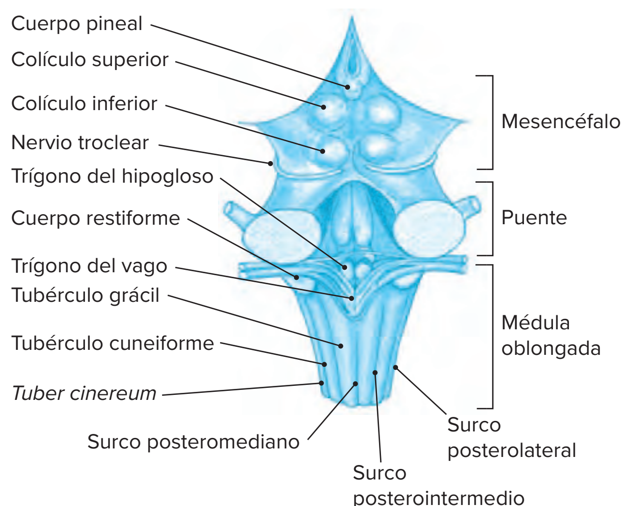


Figura 6-2. Representación de las principales estructuras que se reconocen en la superficie dorsal del tallo cerebral.

Cuarto ventrículo

A. Piso

La parte caudal del piso del cuarto ventrículo se forma con la superficie dorsal de la médula oblongada (fig. 6-3). El puente constituye la parte rostral del piso. Las partes medular y pontina del piso integran una estructura en forma de diamante. La parte medular del piso tiene las referencias anatómicas superficiales siguientes.

1. Fisura mediana posterior. Es una continuación del surco mediano posterior de la médula espinal.

2. Trígono del hipogloso. Es **trígono** es una protuberancia del núcleo del nervio hipogloso (nervio craneal XII) dentro del piso del cuarto ventrículo.

3. Trígono vagal. En un punto lateral respecto del trígono del hipogloso se halla una protuberancia del núcleo motor dorsal del nervio vago (nervio craneal X) dentro del piso del cuarto ventrículo.

La parte pontina del piso contiene el colículo facial, el cual representa la referencia superficial del haz subependimario del nervio facial (nervio craneal VII), que forma un asa alrededor del núcleo del nervio abductor (nervio craneal VI).

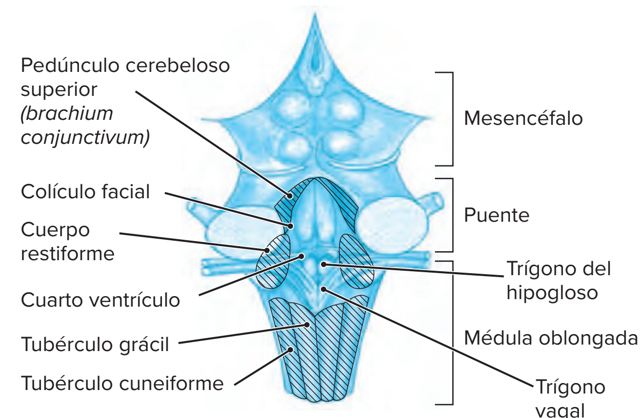


Figura 6-3. Esquema de las principales estructuras que se identifican en el piso del cuarto ventrículo.

Entre las partes rostral (pontina) y caudal (medular) del piso del cuarto ventrículo se reconoce una zona intermedia que contiene la estría medular, un haz de fibras que se extiende de modo lateral. Lo anterior se muestra en la superficie del haz arqueado cerebeloso de fibras que discurren desde el núcleo arqueado de la médula oblongada hasta el cerebelo.

B. Techo

El techo del cuarto ventrículo se forma con tres estructuras: el **velo** medular anterior, el cerebelo y la **tela coroidea** (fig. 6-4). La última se integra con el epéndimo neural (el velo medular posterior [inferior] original) cubierto por una piamadre mesodérmica.

Desde la tela coroidea, en la parte posterior del techo del cuarto ventrículo, se proyecta el plexo coroideo en la forma de dos rebordes verticales y dos laterales, que crean una estructura parecida a una T con un doble tallo vertical.

C. Límites laterales

Los límites laterales del cuarto ventrículo (*véase* fig. 6-3) se forman, en sentido rostral a caudal, con las siguientes estructuras:

1. Pedúnculo cerebeloso superior (*brachium conjunctivum*). La estructura une el cerebelo y el mesencéfalo.

2. Cuerpo restiforme. El sistema que conecta la médula oblongada y el cerebelo.

3. Tubérculos grácil y cuneiforme. Se consideran las referencias de superficie de los núcleos grácil y cuneiforme, respectivamente.

Los ángulos laterales del cuarto ventrículo son los recesos laterales.

ESTRUCTURA INTERNA

La estructura interna de la médula oblongada se comprende mejor cuando se examina desde tres niveles caudorrostrales representativos: la decusación motora (piramidal), la decusación sensorial (lemniscal) y la oliva inferior.

Nivel de la decusación motora (piramidal)

Las dos características distintivas principales de este nivel (fig. 6-5) son la decusación piramidal y los núcleos de la columna dorsal.

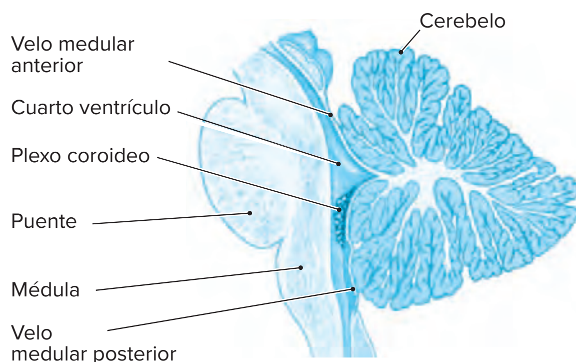


Figura 6-4. Representación de las estructuras que forman el techo y el piso del cuarto ventrículo.

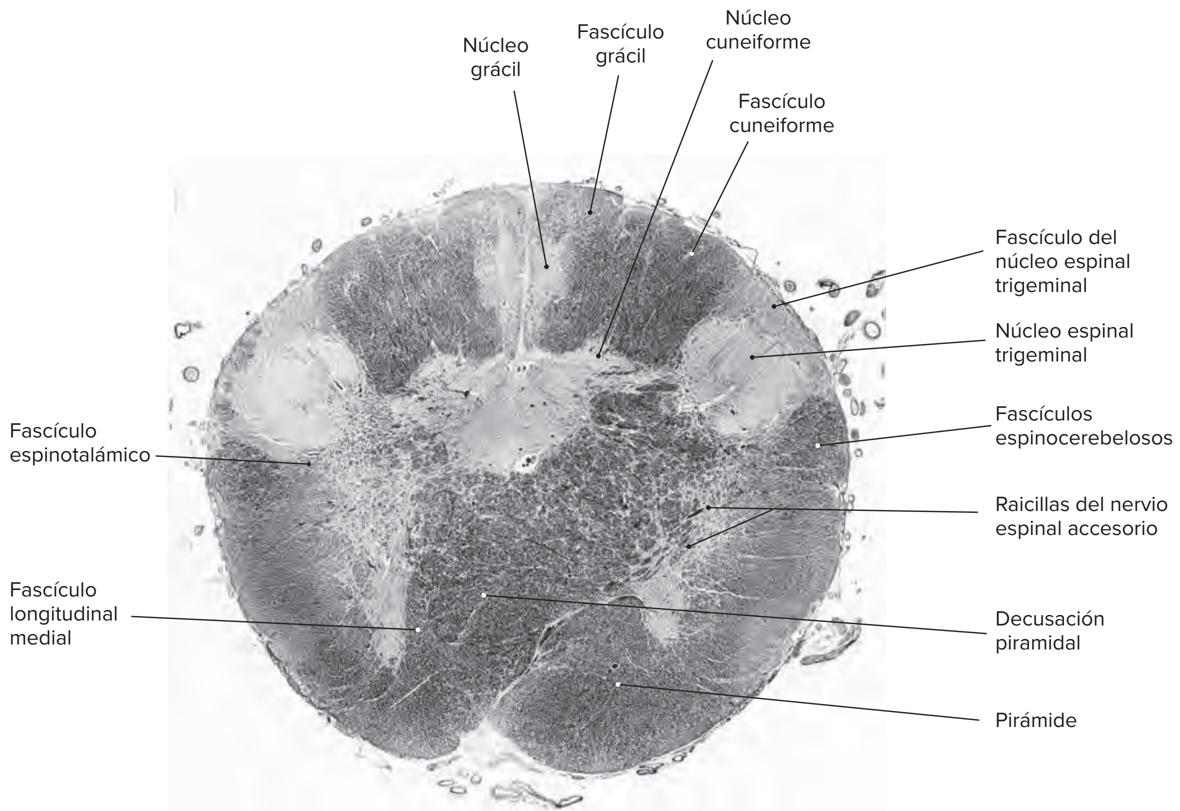


Figura 6-5. Fotografía de la médula oblongada caudal a nivel de la decusación motora (piramidal) que muestra las principales estructuras en ese nivel.

A. Decusación piramidal

Aunque el concepto del control de un lado del cuerpo por el hemisferio contralateral (ley de conducción cruzada) existe desde la época de Hipócrates, el cruzamiento real de las pirámides no se observó sino hasta 1709 y se describió al siguiente año. Sin embargo, la exposición se ignoró hasta que **Gall** y **Spurzheim** llamaron la atención al respecto en 1810. Antes de 1835 muchos anatomistas negaron la existencia de la decusación piramidal, entonces **Cruveilhier** siguió los haces piramidales hacia el lado opuesto.

3 Las pirámides contienen dos tipos de fibras corticales descendentes: corticoespinales y corticobulbares. Las primeras fibras se organizan de manera somatotópica. Las fibras de las extremidades inferiores son más laterales que las extremidades superiores. A medida que descienden en la médula oblongada, las fibras corticobulbares salen de la pirámide para proyectarse hacia los núcleos de los nervios craneales. Cerca del borde caudal de la médula oblongada, alrededor de 75 a 90% de las fibras corticoespinales en la pirámide se decusa hacia el lado opuesto para formar el fascículo corticoespinal lateral. El resto de las fibras desciende en sentido homolateral para crear el fascículo corticoespinal anterior. Se observó que en la pirámide izquierda, se decusa primero en 73% de los seres humanos; empero, ello no guarda relación con la mano dominante de un individuo. De modo que se cruzan las fibras corticoespinales que conducen impulsos a la musculatura del cuello y la extremidad superior. Dichas fibras están separadas de aquellas que trasladan impulsos a la extremidad inferior y muestran una situación rostral en relación con las mismas; también se sitúan en un plano más superficial y se identifican en la médula oblongada inferior en proximidad del proceso odontoideo de la segunda vértebra cervical. Debido a su localización anatómica, las fracturas del proceso odontoideo o las lesiones de la masa en ese sitio causan parálisis de los músculos en las extremidades superiores, si bien pueden respetar los músculos en las extremidades inferiores. En contraste, es posible que se presente parálisis de un brazo ipsilateral y una pierna contralateral (**hemiplejia cruzada**) por una lesión en la médula oblongada inferior que afecta las fibras cruzadas al brazo y las fibras sin cruzamiento hacia la pierna (fig. 6-6).

La decusación piramidal constituye la base anatómica del control motor voluntario de una mitad del cuerpo por el hemisferio cerebral opuesto. A medida que se decusan las fibras piramidales, se desplazan de modo lateral las fibras del fascículo longitudinal medial.

B. Núcleos de la columna dorsal

En la columna dorsal (posterior) aparecen dos núcleos: los núcleos **grácil** y cuneiforme en los tractos respectivos. Se conocen en conjunto como núcleos de la columna dorsal. El núcleo grácil aparece y desaparece en relación caudal con el núcleo cuneiforme. En el plano caudal se observan los núcleos y los fascículos que los recubren; en el rostral solo se ven los núcleos. Las proyecciones superficiales de estos dos núcleos en la superficie dorsal (posterior) de la médula oblongada forman los tubérculos grácil y cuneiforme.

Los núcleos de la columna dorsal están organizados para el origen espacial de fibras aferentes. Las fibras aferentes de C-1

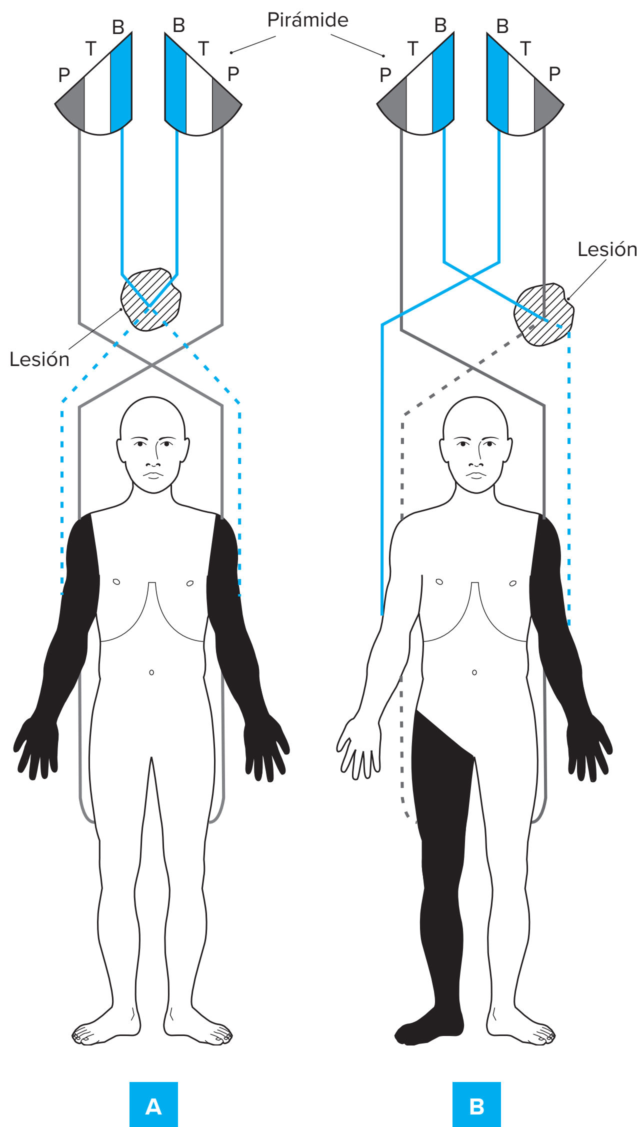


Figura 6-6. Esquema del patrón de decusación motora hacia las neuronas motoras de las extremidades superiores e inferiores que muestra la forma en que una lesión rostral (**A**) puede ocasionar parálisis bilateral de las extremidades superiores sin parálisis de las inferiores, en tanto que una lesión más caudal (**B**) puede causar hemiplejia cruzada. B, brazo. T, tronco. P, pierna.

a T-7 se proyectan hacia el núcleo cuneiforme, en tanto que las fibras abajo de T-7 se proyectan al núcleo grácil. En experimentos con animales se demostró que las terminaciones suprayacentes son más extensas e irregulares en el núcleo grácil que en el cuneiforme, con menos representación terminal autónoma de raíces dorsales individuales.

Los núcleos de la columna dorsal no son masas celulares homogéneas puesto que incluyen tipos diferentes de células nerviosas y, con base en su distribución y sus conexiones aferentes y eferentes, los núcleos de la columna dorsal se dividen en dos áreas distintas (cuadro 6-1): una región central y una zona reticular. La región central incluye las partes media y caudal de cada núcleo de la columna dorsal. La zona reticular rodea la región central que consiste en las porciones rostral y más profunda de los núcleos de la columna dorsal.

4 La actividad en los núcleos de la columna dorsal se controla por impulsos aferentes periféricos y modula por aferencias de la corteza cerebral y otros sitios suprasegmentarios (formación reticular, núcleo caudado, cerebelo). En general, la distribución de las aferentes descendentes se restringe a la zona reticular.

5 Los impulsos aferentes periféricos provenientes de mecanorreceptores cutáneos activados por estimulación mecánica (tacto, presión, vibración, movimiento del pelo), tanto en las extremidades anteriores como en las posteriores, se transmiten a la región central de los núcleos de la columna dorsal por aferentes primarias en la columna dorsal. Desde los núcleos de la columna dorsal, esta información llega al tálamo (núcleo ventral posterolateral) a través del lemnisco medial. Esta vía primaria constituye alrededor del 20% de las fibras de la columna dorsal. Las ramas colaterales de estas aferentes primarias en la columna dorsal hacen sinapsis en las neuronas sensoriales de segundo orden en el asta posterior de la médula espinal. Las neuronas de segundo orden (sensoriales) siguen a continuación en el fascículo espinocervicotalámico, hacen sinapsis en neuronas del núcleo cervical lateral y desde ahí se unen al lemnisco medial para llegar al núcleo ventral posterolateral del tálamo. La existencia de dos vías por donde accede la comunicación de mecanorreceptores periféricos al tálamo (columna dorsal y fascículo espinocervicotalámico) explica la preservación de las sensaciones relacionadas con estos mecanorreceptores (tacto, presión, vibración) después de una lesión de la columna dorsal.

Las vías propioceptivas de receptores articulares (órgano tendinoso de Golgi) y musculares (huso) conducen las

Cuadro 6-1. Núcleos de la columna dorsal

	Región central	Zona reticular
Localización	Media y caudal.	Rostral y más profunda.
Tipo de neurona	Relevo	Interneuronas y relevo.
Aferentes	Columna posterior (fibras ascendentes primarias largas).	Columna posterior (fibras postsinápticas de segundo orden y fascículo dorsolateral).
Eferentes	Núcleo posterolateral ventral del tálamo.	Difusamente al tálamo, núcleos del tallo cerebral, cerebelo.
Receptores primarios	Cutáneo (extremidades distales).	Cutáneos (extremidades distales y proximales y axial).
Otros receptores	Propioceptores articulares y musculares (minoría).	Músculo y articulación.
Campos receptivos	Pequeña	Grande
Otros	Respuesta selectiva a la activación de un receptor cutáneo particular excitado por estímulos específicos.	Aferencias de áreas corticales y formación reticular.

sensaciones de movimiento y posición articulares, respectivamente, además son más complejas que las vías mecanorreceptoras cutáneas. Las aferentes de propioceptores de la extremidad superior permanecen en la columna dorsal (fascículo cuneiforme) y hacen sinapsis en células de relevo en el núcleo cuneiforme desde ahí siguen a través del lemnisco medial al tálamo. En contraste, aferentes de propioceptores de la extremidad inferior llegan al tálamo a través de dos vías. Las de algunos receptores articulares (de adaptación rápida) discurren a través de la columna dorsal (fascículo grácil) hacia los núcleos de la columna dorsal (núcleo grácil) y de este sitio se proyectan al tálamo a través del lemnisco medial. Las aferentes de husos musculares y los receptores articulares de adaptación lenta salen del fascículo grácil y producen sinapsis en células del núcleo dorsal (de Clarke) en la médula espinal. A continuación, las neuronas de segundo orden viajan por el fascículo dorsolateral al núcleo de Z, un conjunto pequeño de células situado en la médula oblongada en la parte más rostral del núcleo grácil. Las fibras de este núcleo cruzan la línea media para unirse al lemnisco medial a fin de llegar al tálamo. Es posible que la canalización diferencial de la información cutánea y propioceptiva favorezca la pérdida diferencial de las sensaciones de vibración y posición en algunos individuos con lesiones de la médula espinal.

Las aferentes que descienden a los núcleos de la columna dorsal provienen sobre todo de la corteza somatosensorial primaria con contribuciones de la corteza somatosensorial secundaria y las cortezas motora primaria y premotora. La aferencia está organizada de manera somatotópica, de modo que las áreas corticales de las extremidades anteriores se proyectan en el núcleo cuneiforme y las áreas corticales de las extremidades traseras en el núcleo grácil. Las aferencias corticales a los núcleos de la columna dorsal viajan a través de la cápsula interna y llegan al núcleo por la pirámide. Se proyectan en interneuronas en la zona reticular. La activación de aferencias corticales descendentes inhibe la excitación de neuronas de relevo a través de interneuronas.

Las neuronas en los núcleos de la columna dorsal reciben influencia de aferencias facilitadoras e inhibidoras (fig. 6-7). La inhibición tiene la mediación de interneuronas de la zona reticular y es presináptica y postsináptica. Las interneuronas que forman sinapsis axónicas en las terminales de aferentes de la columna dorsal median la inhibición presináptica. A su vez, estas terminales forman sinapsis excitadoras en neuronas de relevo. En consecuencia, las interneuronas que forman sinapsis axodendríticas y axosomáticas en neuronas de relevo median la inhibición postsináptica. Las fibras primarias y postsinápticas en la columna dorsal excitan a las interneuronas en la zona reticular. A su vez, las interneuronas modulan la transmisión de impulsos de aferentes de la columna dorsal a neuronas de relevo.

La principal proyección eferente de los núcleos de la columna dorsal es el lemnisco medial, que termina en el tálamo. Otras proyecciones, que se confirmaron en la actualidad incluyen las de la oliva inferior, el ***tectum***, la médula espinal y el cerebelo. Las fibras cerebelosas proceden sobre todo del núcleo cuneiforme con contribuciones menores del núcleo grácil. No se comprende bien la función de estas conexiones extratalámicas.

C. Núcleo espinal trigeminal

Otra característica que se observa a nivel de la decusación motora es el núcleo espinal del nervio trigémino. La masa nuclear ocupa una posición dorsolateral en la médula oblongada y la recubre el fascículo descendente (espinal) del **nervio trigémino**. El núcleo espinal trigeminal se extiende a lo largo de la médula oblongada y desciende hasta el nivel de C-3 en la médula espinal cervical. Se continúa en sentido caudal con la sustancia gelatinosa de la médula espinal y en dirección rostral con el núcleo sensorial principal del nervio trigémino en el puente. El núcleo y fascículo espinales del nervio trigémino tienen a su cargo la sensibilidad exteroceptiva (dolor, temperatura y tacto ligero) de la cara ipsilateral. El núcleo espinal se divide en tres partes a lo largo de su extensión rostrocaudal. La parte inferior, el núcleo caudal, se prolonga del óbex de la médula oblongada, en la región rostral, hacia la sustancia gelatinosa de la médula espinal, con la que se continúa de forma caudal. De esta forma se conducen sensaciones de dolor y temperatura del lado ipsilateral de la cara. En relación rostral con el óbex se encuentra el núcleo interpolar, que es distinto del núcleo caudal en términos citológicos, y media el dolor dental. En un punto rostral respecto del núcleo interpolar y apenas caudal en relación con el núcleo sensorial principal del trigémino se encuentra el núcleo oral, que interviene en las sensaciones táctiles de la mucosa bucal.

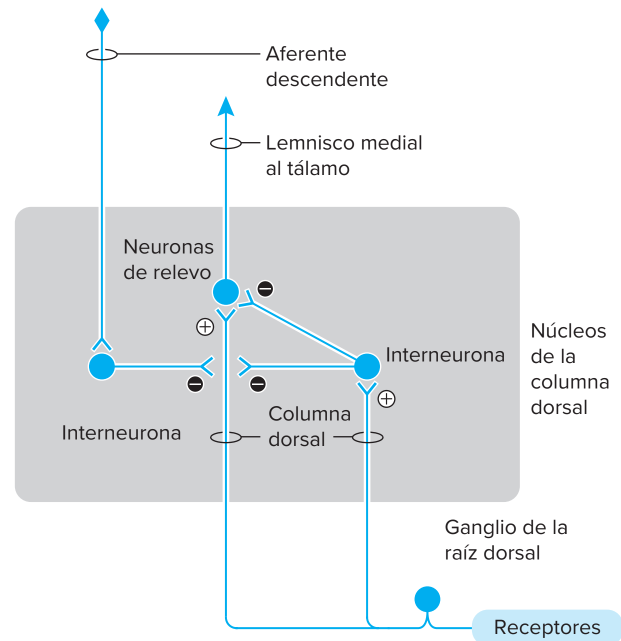


Figura 6-7. Representación de las principales aferencias y eferencias de los núcleos de la columna posterior y su circuito interno.

Las fibras del fascículo espinal del nervio trigémino que se originan en la región mandibular de la cara se proyectan a los segmentos cervicales tercero y cuarto. Las que provienen de la región peribucal de la cara se proyectan a niveles medulares inferiores. Las que se originan entre la mandíbula y la región peribucal terminan en la región cervical superior. En los pacientes en que se secciona (**tractotomía**) el fascículo espinal del nervio trigémino para aliviar el dolor se encuentran pruebas que apoyan este patrón de distribución en "**piel de cebolla**". Por consiguiente, las tractotomías que respetan la médula oblongada inferior no afectan las sensaciones de dolor y temperatura alrededor de la boca. A diferencia del patrón de distribución en piel de cebolla de las sensaciones exteroceptivas en la cara en 1914, **Déjerine** mostró que todas las fibras encargadas de movilizar los

impulsos dolorosos de la cara, no solo en la mandíbula, alcanzan niveles cervicales inferiores. Al igual que sus contrapartes en la médula espinal, las neuronas de dolor en el núcleo espinal trigeminal se clasificaron a nivel fisiológico en neuronas de umbral alto (UA), umbral bajo (UB) y amplio rango dinámico (ARD). Se identificaron neuronas termorreceptivas específicas en el borde externo del núcleo. Los axones de las neuronas en el núcleo espinal trigeminal cruzan la línea media para formar el fascículo trigeminotalámico ventral que se proyecta en neuronas en el núcleo ventral posteromedial del tálamo. Desde este sitio, se transmiten las sensaciones faciales al área de la cara de la corteza somatosensorial primaria. De modo que dentro del fascículo trigeminotalámico, las fibras de la rama oftálmica (V_1) del nervio trigémino se hallan en una ubicación más lateral y las correspondientes a la rama mandibular (V_3) son más mediales. Además de la aferencia mayor de exterorreceptores en la cara, se ha demostrado que el núcleo espinal trigeminal recibe una aferencia del núcleo **locus coeruleus** en el puente y emite fibras de nueva cuenta a este último. La aferencia del **locus coeruleus** es inhibidora. Cabe señalar que el fascículo espinal del trigémino conduce, además de sensaciones exteroceptivas de la cara, fibras somáticas generales pertenecientes a los nervios facial (nervio craneal VII), glosofaríngeo (nervio craneal IX) y vago (nervio craneal X).

D. Otros fascículos

6 A nivel de la decusación motora se observan también los fascículos ascendentes siguientes. Los fascículos espinotalámicos atraviesan la médula oblongada en proximidad con el núcleo espinal y el fascículo del nervio trigémino (fig. 6-5). Las lesiones de la médula oblongada en este sitio producen por consiguiente pérdida de las sensaciones de dolor y temperatura en la cara ipsilateral en relación con la lesión medular (fascículo y núcleo espinales del nervio trigémino) y pérdida de las mismas sensaciones en el cuerpo contralateral respecto de la lesión medular (fascículo espinotalámico). Aunque en la médula oblongada caudal, los fascículos espinotalámicos lateral y anterior conservan sus posiciones en la médula espinal, aún no se delinea de forma definitiva en el hombre la posición del fascículo espinotalámico anterior en la médula oblongada rostral y quizá sus fibras sigan a lo largo del fascículo espinotalámico lateral. Del mismo modo que en la médula espinal, varias líneas de pruebas apoyan la segregación de fibras de dolor y temperatura dentro del fascículo espinotalámico lateral en la médula oblongada. Por consiguiente, una lesión superficial en esta última que incluye la porción dorsal del fascículo espinotalámico lateral podría ocasionar pérdida aislada de la sensación térmica.

Las posiciones de los fascículos espinocerebelosos dorsal y ventral en la médula espinal no cambian en la médula oblongada (fig. 6-5).

Otros fascículos ascendentes y descendentes que se encuentran en la médula espinal atraviesan la médula oblongada en su trayecto a niveles superiores o más bajos.

Nivel de la decusación sensorial (lemniscal)

A. Lemnisco medial

7 La característica distintiva del nivel de la decusación sensorial (fig. 6-8) es el cruzamiento de neuronas de segundo orden del sistema de la columna dorsal. Los axones de neuronas de relevo en los núcleos de la columna dorsal

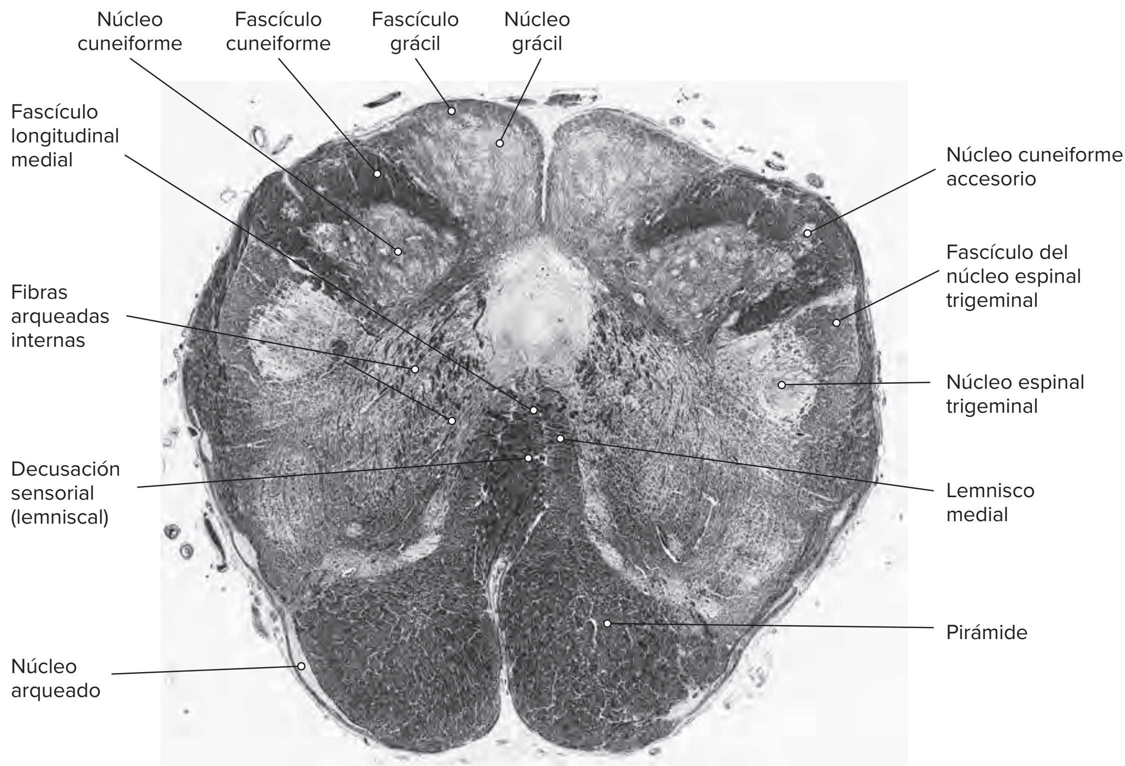


Figura 6-8. Fotografía de la médula oblongada a nivel de la decusación sensorial (lemniscal) que muestra las principales estructuras reconocidas en este nivel.

siguen un curso ventromedial (fibras arqueadas internas) y cruzan hacia el lado opuesto (decusación sensorial) arriba de las pirámides para formar el lemnisco medial. En la decusación, las fibras derivadas del núcleo grácil alcanzan una situación ventral en relación con las que provienen del núcleo cuneiforme. Por consiguiente, el lemnisco medial lleva las mismas modalidades sensoriales que conduce la columna dorsal. El lemnisco medial se proyecta a neuronas en el núcleo ventral posterolateral del tálamo. A su vez, este lo hace a la corteza somatosensorial primaria. Las lesiones en el lemnisco medial provocan la pérdida de la cinestesia y del tacto discriminativo contralateral al lado de la lesión en la médula oblongada. La decusación sensorial proporciona parte de la base anatómica de la representación sensorial de la mitad del cuerpo en el hemisferio contralateral. La otra parte la suministra el cruzamiento del sistema espinotalámico en la médula espinal.

B. Fascículo longitudinal medial

El fascículo longitudinal medial (FLM), desplazado en sentido dorsolateral por la decusación piramidal, se impele hacia arriba por acción de la decusación sensorial de tal manera que llega a situarse en relación dorsal con el lemnisco medial (fig. 6-8). Conserva esta posición en toda la extensión de la médula oblongada. Las fibras descendentes de este haz derivan de varios núcleos del tallo cerebral. Las fibras vestibulares en el haz proceden de los núcleos vestibulares medial e inferior. La formación reticular pontina contribuye con el mayor número de fibras descendentes. Grupos más pequeños de fibras surgen del núcleo intersticial de Cajal en el mesencéfalo rostral.

C. Núcleo cuneiforme accesorio

8 Un grupo de neuronas grandes de ubicación dorsolateral respecto del núcleo cuneiforme se conoce como núcleo cuneiforme accesorio (lateral o externo). Aunque este núcleo comparte su nombre con el núcleo cuneiforme, no pertenece en términos funcionales al sistema de la columna dorsal; es parte de la estructura espinocerebeloso dorsal. Las fibras de este último que penetran en la médula espinal arriba del nivel C-8 (extensión superior del núcleo dorsal [de Clarke]) ascienden con las fibras de la columna posterior y terminan en neuronas del núcleo cuneiforme accesorio. Las neuronas de segundo orden del núcleo cuneiforme accesorio siguen de forma dorsolateral como fibras arqueadas externas dorsales y llegan al cerebelo (fibras cuneocerebelosas) por la vía del cuerpo restiforme. Al igual que el sistema espinocerebeloso, el fascículo cuneocerebeloso se relaciona con la propiocepción inconsciente. Se ha demostrado que las neuronas en el núcleo cuneiforme accesorio reciben fibras de los nervios glosofaríngeo (nervio craneal IX) y vago (nervio craneal X) y las áreas vasopresora y cardioaceleradora del hipotálamo posterior. Se comprobó dado que la estimulación del núcleo cuneiforme accesorio produce bradicardia e hipotensión probando que esta respuesta se debe estimulación vagal. Muchas veces se ha sugerido que la hipertensión estimula al núcleo cuneiforme accesorio, a través de reflejos cardiovasculares, para precipitar bradicardia e hipotensión.

D. Núcleos arqueados

Un grupo de neuronas en la superficie anterior (ventral) de la pirámide se conoce como núcleo arqueado. Los núcleos arqueados aumentan de tamaño en proporción notable en los niveles rostrales de la médula oblongada y se continúan con los núcleos pontinos en el puente. Las conexiones aferentes y eferentes de los núcleos arqueados son idénticas a los enlaces de los núcleos pontinos. La principal aferencia proviene de la corteza cerebral contralateral; su eferencia principal se dirige al cerebelo homolateral y contralateral a través del cuerpo restiforme. Las fibras arqueadocerebelosas llegan al cuerpo restiforme a través de dos vías (fig. 6-9). Una vía cursa a lo largo de la superficie externa de la médula oblongada (fibras arqueadas ventrales externas); la otra discurre a lo largo de la línea media de la médula oblongada y sigue en sentido lateral en el piso del cuarto ventrículo para formar la estría medular del piso del cuarto ventrículo.

Área postrema

9 En el piso del cuarto ventrículo caudal, en un plano rostral respecto del óbex, se localiza el área postrema, formada por células parecidas a astroblastos, arteriolas, sinusoides y algunas neuronas apolares y unipolares. Es una de las diversas áreas del sistema nervioso central que carece de barrera hematoencefálica. En conjunto se conocen como órganos circunventriculares e incluyen, además del área postrema, el órgano subfornical, el órgano subcomisural, la glándula pineal, la eminencia media, la neurohipófisis y el órgano vasculoso. Con excepción del área postrema, todas son estructuras impares en la línea media relacionadas con el diencéfalo. La estimulación del área postrema en animales de experimentación induce vómito, lo que sugiere la presencia de un centro emético quimiosensible en dicha área.

Nivel de la oliva inferior

La característica distintiva de la médula oblongada a nivel de la oliva inferior (fig. 6-10) es la aparición de los núcleos olivares inferiores, que son láminas plegadas de sustancia gris dorsales en relación con las pirámides. Se proyectan desde la superficie ventrolateral de la médula oblongada como estructuras en forma de aceituna (fig. 6-1). El complejo nuclear olivar inferior consiste en tres grupos nucleares:

1. Oliva principal (la más grande del complejo).
2. Oliva accesoria dorsal.
3. Oliva accesoria medial.

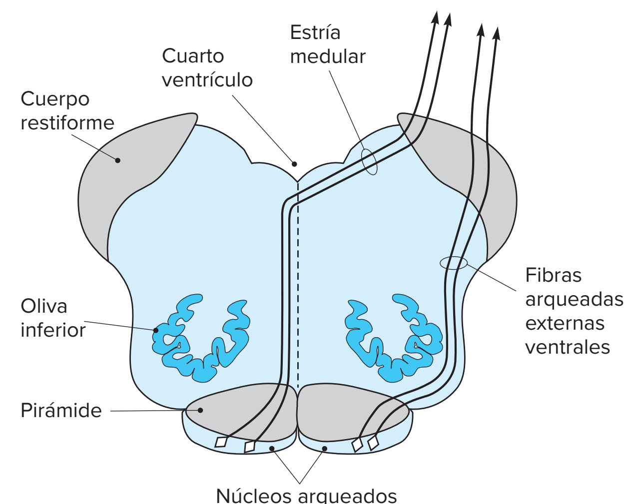


Figura 6-9. Esquema del curso de las fibras arqueadocerebelosas en toda la médula oblongada.

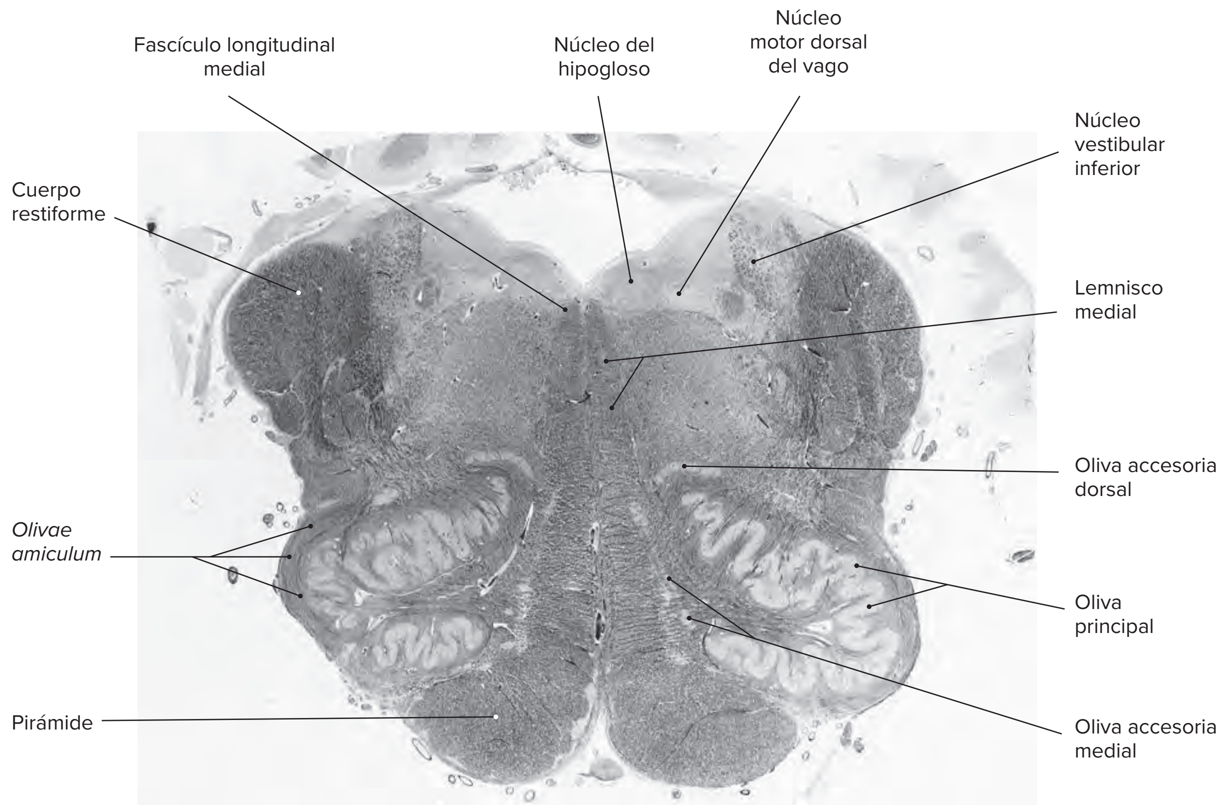


Figura 6-10. Fotografía de la médula oblongada a nivel de la oliva inferior que muestra las principales estructuras identificadas a ese nivel.

Se estima que en el hombre el complejo olivar contiene 0.5 millones de neuronas. El complejo está rodeado por una masa de fibras conocida como *amiculum olivae*.

Las olivas inferiores reciben fibras de los siguientes sitios (fig. 6-11):

1. Corteza cerebral a través del fascículo corticoespinal a las dos olivas principales.
2. Ganglios basales a las dos olivas principales a través del fascículo tegmental central.
3. Mesencéfalo desde la sustancia gris periacueductal del mesencéfalo y el núcleo rojo a la oliva principal homolateral a través del fascículo tegmental central.
4. En la médula oblongada se proyectan los núcleos de la columna dorsal a la oliva accesoria contralateral. Los núcleos vestibulares inferior y medial lo hacen a ambas olivas inferiores. Estas últimas están conectadas entre sí.
5. En el cerebelo, los núcleos cerebelosos profundos (núcleos dentado e interpuesto) se proyectan a las olivas inferiores principal y accesoria a través del pedúnculo cerebeloso superior.
6. Desde la médula espinal, a las olivas accesorias de ambos lados a través del fascículo espinoolivar.

La principal eferencia del complejo olivar inferior discurre hacia el cerebelo (fascículo olivocerebeloso). Así surgen fibras olivocerebelosas de ambos complejos olivares, pero proceden sobre todo del complejo contralateral. De modo que pasan a través del hilio de la oliva, atraviesan el lemnisco medial y siguen por la oliva opuesta para penetrar en el cuerpo restiforme en su curso hacia el cerebelo. Las fibras olivocerebelosas constituyen el principal componente del cuerpo restiforme y se localizan en la parte ventromedial. Las fibras olivocerebelosas que se originan en las olivas accesorias y las partes mediales de las olivas principales se proyectan al *vermis* del cerebelo, en tanto que las fibras que surgen del resto de la oliva principal se proyectan a los hemisferios cerebelosos. Los núcleos cerebelosos profundos reciben así mismo fibras del fascículo olivocerebeloso.

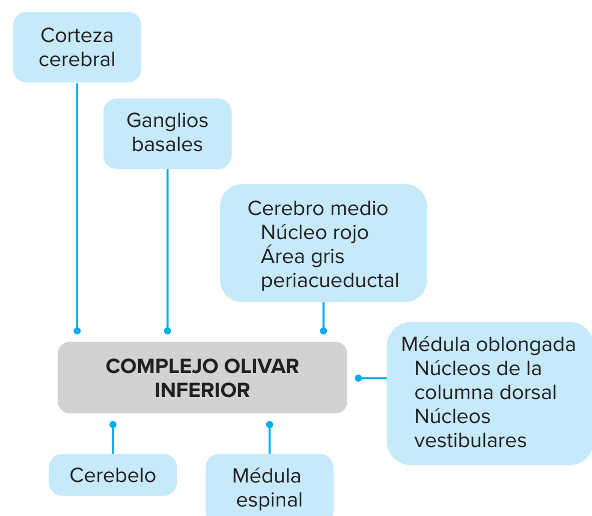


Figura 6-11. Esquema de los principales orígenes de la aferencia a la oliva inferior.

10 Por consiguiente, el complejo olivar inferior es una estación de relevo entre la corteza, estructuras subcorticales, la médula espinal y el cerebelo.

A este nivel se encuentran los tractos de fibras descendentes y los complejos nucleares situados en niveles más caudales de la médula oblongada. Los núcleos de los nervios craneales de la médula oblongada se comentan en la sección Núcleos de los nervios craneales de la médula oblongada, más adelante.

FORMACIÓN RETICULAR MEDULAR

Se caracteriza por un gran número de neuronas de diversos tamaños y formas entremezcladas con una compleja red de fibras. Abarca el área entre las pirámides (situación ventral) y el piso del cuarto ventrículo (situación dorsal). En términos filogenéticos es antigua y en las formas inferiores constituye la parte principal del sistema nervioso central. En relación caudal, la formación reticular aparece casi a nivel de la decusación piramidal. En sentido rostral se continúa con la formación reticular del puente. Desde el punto de vista fisiológico, la formación reticular es un sistema polisináptico abundante en fibras colaterales para la dispersión de impulsos. En el capítulo 33, se comenta la organización celular, las conexiones y las funciones de la formación reticular medular.

PEDÚNCULO CEREBELOSO INFERIOR (CUERPO RESTIFORME)

El tallo cerebral y el cerebelo están unidos por tres pedúnculos:

1. Pedúnculo cerebeloso inferior (figs. 6-3 y 6-12) entre la médula oblongada y el cerebelo.
2. Pedúnculo cerebeloso medio (**brachium pontis**) entre el puente y el cerebelo.
3. Pedúnculo cerebeloso superior (**brachium conjunctivum**) entre el cerebelo y el mesencéfalo.

11 El pedúnculo cerebeloso inferior (cuerpo restiforme) se localiza en el borde dorsolateral de la médula oblongada. Aparece en posición rostral respecto de los tubérculos grácil y cuneiforme y forma un haz preciso casi a nivel mediooolivar. Los fascículos que contiene el pedúnculo cerebeloso inferior incluyen los siguientes tractos aferentes y eferentes (de origen o destino medular y espinal):

1. Fascículo olivocerebeloso (el componente más grande de este pedúnculo) que conecta la oliva inferior y el cerebelo.
2. Fascículo espinocerebeloso dorsal del núcleo dorsal (núcleo de Clarke) al cerebelo.
3. Fascículo reticulocerebeloso que conecta la formación reticular con el cerebelo.
4. Fascículo cuneocerebeloso del núcleo cuneiforme accesorio al cerebelo (homólogo del fascículo espinocerebeloso dorsal).
5. Fascículo arqueadocerebeloso del núcleo arqueado al cerebelo.
6. Fascículo cerebeloolivar del cerebelo a la oliva inferior.
7. Fascículo trigeminocerebeloso del núcleo espinal del nervio trigémino (médula oblongada) y el núcleo principal del nervio trigémino (puente) al cerebelo.
8. Fibras de los núcleos perihipoglosos (relacionados con el movimiento del ojo) al cerebelo.

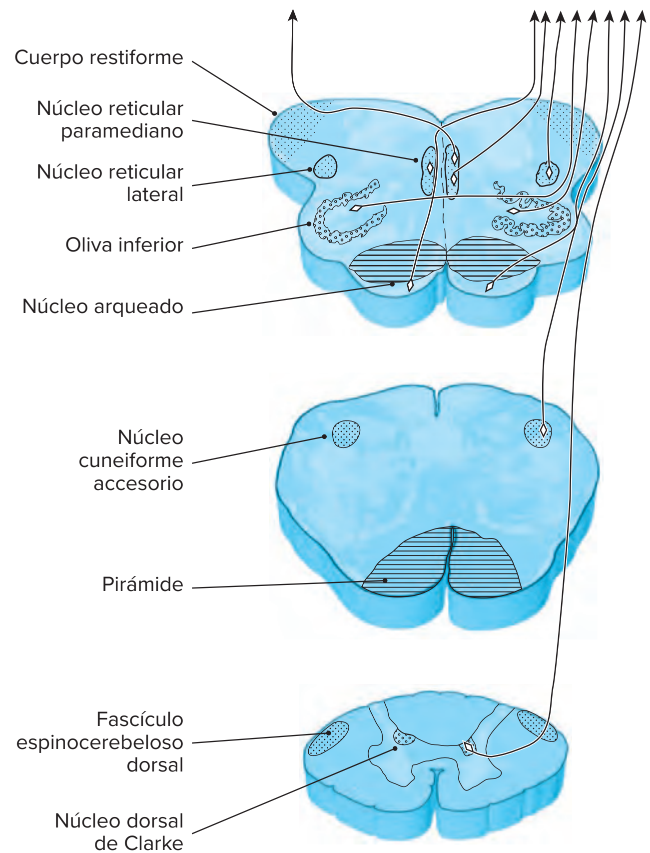


Figura 6-12. Representación compuesta de los componentes del pedúnculo cerebeloso inferior (cuerpo restiforme).

Una parte interna pequeña (medial) del cuerpo restiforme se conoce como cuerpo yuxtarrestiforme e incluye los tractos de fibras siguientes:

1. Fascículo cerebelorreticular del cerebelo a la formación reticular.
2. Fascículo cerebelovestibular del cerebelo a los núcleos vestibulares.
3. Fibras vestibulares secundarias, vestíbulocerebelosas, que forman los núcleos vestibulares al cerebelo.
4. Fibras nerviosas vestibulares directas al cerebelo (sin sinapsis en los núcleos vestibulares).
5. Fascículo cerebeloespinal (del cerebelo a neuronas motoras de la médula espinal cervical).

Las lesiones en el pedúnculo cerebeloso inferior suscitan los siguientes síntomas y signos:

1. **Ataxia** (falta de coordinación del movimiento) con tendencia a caer hacia el lado de la lesión.
2. **Nistagmo** (movimientos involuntarios rápidos del ojo).
3. Hipotonía muscular.

NÚCLEOS DE LOS NERVIOS CRANEALES DE LA MÉDULA OBLONGADA

En la médula oblongada se encuentran los núcleos de los nervios craneales siguientes: hipogloso (nervio craneal XII), accesorio

(nervio craneal XI), vago (nervio craneal X), glosofaríngeo (nervio craneal IX) y vestibulococlear (nervio craneal VIII).

Nervio hipogloso (nervio craneal XII)

El nervio hipogloso contiene en particular fibras nerviosas motoras somáticas que inervan los músculos intrínsecos y extrínsecos de la lengua que incluye fibras propioceptivas aferentes de los husos musculares de los músculos de la lengua. No se conoce con certeza la terminación central de las fibras propioceptivas aferentes en el nervio hipogloso. Los informes indican que estas aferentes las reciben el núcleo del fascículo solitario y el núcleo hipogloso.

El núcleo del nervio hipogloso se extiende a todo lo largo de la médula oblongada excepto en sus niveles más rostrales y caudales. Se divide en grupos celulares que corresponden a los músculos de la lengua que inervan. La referencia superficial del núcleo en el piso del cuarto ventrículo se conoce como trígono hipogloso. El núcleo recibe fibras corticorreticulobulbares cruzadas y sin cruzamiento. Las fibras de la raíz del nervio siguen en la médula oblongada laterales en relación con el lemnisco medial y surgen en la superficie ventral de la médula oblongada entre la pirámide y la oliva inferior (fig. 6-13).

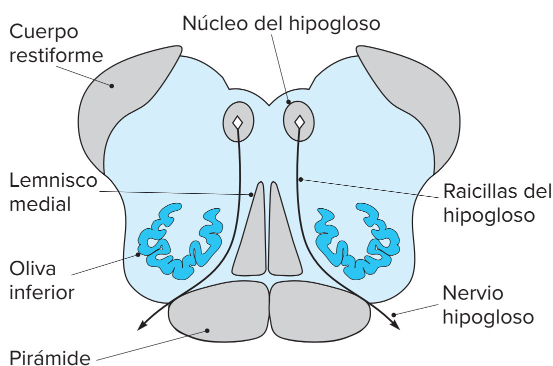


Figura 6-13. Esquema del origen y curso intramedular de las raicillas del nervio hipogloso.

Se piensa que varias masas nucleares en proximidad con el nervio hipogloso (nervio craneal XII) son neuronas reticulares y no contribuyen con fibras al nervio hipogloso. Se conocen como núcleos perihipoglosos o satélites (núcleo intercalado, núcleo prepósito y núcleo de Roller). Los cuales reciben aferencias de la corteza cerebral, núcleos vestibulares, núcleos oculomotores accesorios y formación reticular pontina paramediana.

Las eferencias de estos núcleos terminan en núcleos de nervios craneales que participan en el movimiento extraocular (oculomotor, troclear, abductor), el cerebelo y el tálamo.

Los núcleos perihipoglosos y sus conexiones son parte de un circuito complejo relacionado con los movimientos del ojo.

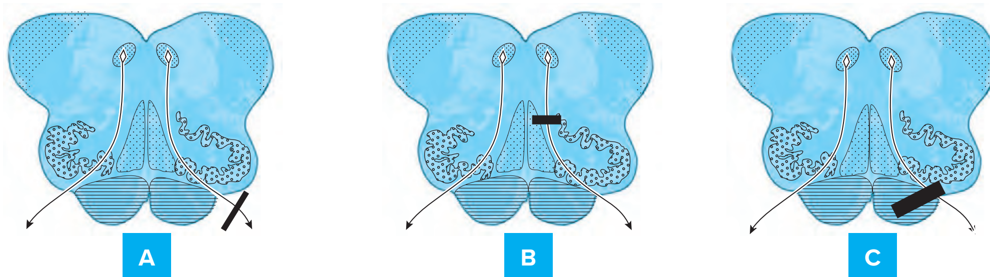
12 Las lesiones del nervio o el núcleo hipoglosos dan por resultado parálisis de neurona motora baja de la musculatura de la lengua homolateral a la lesión (fig. 6-14*A*) que se manifiesta por los siguientes síntomas:

1. Disminución o pérdida del movimiento de la mitad homolateral de la lengua.
2. Atrofia de músculos en la mitad homolateral de la lengua.
3. Fasciculaciones de músculos en la mitad homolateral de la lengua.
4. Desviación de la lengua al protruirla hacia el lado atrófico (por acción del músculo geniogloso normal).

Las lesiones que incluyen las raicillas del nervio hipogloso y el lemnisco medial adyacente dentro de la médula oblongada inducen los signos lesivos del nervio hipogloso comentados y pérdida hemisensorial contralateral de la cinestesia y el tacto discriminativo (fig. 6-14*B*). Como hecho en extremo raro, la pérdida sensorial sigue un patrón dermatómico que refleja la disposición de las fibras de la columna posterior en el lemnisco medial (fibras sacras más ventrales, fibras cervicales más dorsales).

13 Las lesiones que afectan las raicillas del nervio hipogloso y la pirámide adyacente dentro de la médula oblongada se manifiestan por los signos y síntomas de una lesión del nervio hipogloso y parálisis de neurona motora superior contralateral (fig. 6-14*C*).

En un plano intramedular, las lesiones vasculares o los tumores que incluyen los nervios hipogloso, accesorio craneal, vago



		A	B	C
DÉFICIT	Ipsilateral	Pérdida del movimiento, disminución del tono, atrofia muscular de la mitad desnervada de la lengua. Desviación de la lengua protuidal lado atrófico.	Pérdida del movimiento, disminución del tono, atrofia muscular de la mitad desnervada de la lengua. Desviación de la lengua protuidal lado atrófico.	Pérdida del movimiento, disminución del tono, atrofia muscular de la mitad desnervada de la lengua. Desviación de la lengua protuidal lado atrófico.
	Contralateral	Ninguno	Pérdida de la cinestesia y el tracto discriminativo.	Parálisis espástica.

Figura 6-14. Representación de las lesiones del nervio hipogloso en su curso extramedular e intramedular y los déficit clínicos resultantes de cada una.

y glosofaríngeo y hemiparesia contralateral constituyen el **síndrome de Jackson**.

Las anomalías intramedulares o extramedulares que afectan los nervios hipogloso, vago y glosofaríngeo conforman el **síndrome de Tapia**.

Nervio accesorio (nervio craneal XI)

14 El nervio accesorio (fig. 6-15) tiene dos raíces: espinal y craneal. La raíz espinal proviene del núcleo accesorio, un conjunto de neuronas motoras en el asta anterior de los cinco o seis segmentos espinales cervicales superiores y la parte caudal de la médula oblongada. Desde sus células de origen, las raicillas siguen un curso dorsolateral y salen de la parte lateral de la médula espinal entre las raíces dorsal y ventral. La raíz espinal del nervio accesorio entra en la cavidad craneal a través del agujero magno y sale por el agujero yugular. La raíz espinal contiene fibras motoras somáticas que inervan los músculos esternocleidomastoideo y trapecio (parte superior).

La raíz craneal proviene del polo caudal del núcleo ambiguo en la médula oblongada. Esta raíz surge de la superficie lateral de la médula oblongada, se une a las raicillas del nervio vago (para formar su rama laríngea recurrente) e inerva los músculos intrínsecos de la laringe. Por consiguiente, la raíz craneal del nervio accesorio es una parte esencial del nervio vago.

El nervio laríngeo recurrente se conoce como nervio de Galeno, por **Galeno** de Pérgamo (130-200 d.C.), que se ufanaba de haber descubierto que los nervios laríngeos recurrentes controlaban la voz. Algunos eruditos señalan que la función del nervio laríngeo recurrente se describió siglos antes de que lo hiciera Galeno.

Las manifestaciones de lesiones unilaterales del nervio accesorio incluyen los siguientes signos:

1. Rotación hacia abajo y afuera de la escápula ipsilateral a la lesión.
2. Hundimiento moderado del hombro ipsilateral.
3. Debilidad al girar la cabeza hacia el lado opuesto a la lesión.
4. Ninguna anormalidad observable de la posición de la cabeza en reposo.

Los dos primeros se deben a deterioro de la función del músculo trapecio y el tercero a una alteración de la función del músculo esternocleidomastoideo.

Nervio vago (nervio craneal X)

El nervio vago (fig. 6-16), un nervio mixto que contiene fibras aferentes y eferentes, se vincula con cuatro núcleos en la médula oblongada. Los componentes eferentes del nervio lo hacen con dos núcleos medulares.

A. Núcleo motor dorsal del vago

15 El núcleo motor dorsal del vago es una columna de células dorsolaterales o laterales respecto del núcleo del hipogloso que se extienden en sentidos rostral y caudal un poco más allá del núcleo del hipogloso. Los axones de las neuronas en esta columna siguen una dirección ventrolateral en la médula y surgen de la superficie lateral de esta entre la oliva inferior y el pedúnculo cerebeloso inferior. Los axones que provienen de este núcleo son fibras parasimpáticas preganglionares que conducen impulsos eferentes viscerales generales a las vísceras del tórax y el abdomen. Así surgen fibras posganglionares de los ganglios terminales situados en las vísceras inervadas en el tórax y el abdomen. El núcleo motor dorsal del vago recibe fibras de los núcleos vestibulares; por consiguiente, la estimulación vestibular excesiva (es decir, cinetosis) causa náuseas, vómitos y un cambio de la frecuencia cardiaca.

B. Núcleo ambiguo

El núcleo ambiguo se conoce también como núcleo motor ventral del vago. Es una columna de células situada casi a la mitad

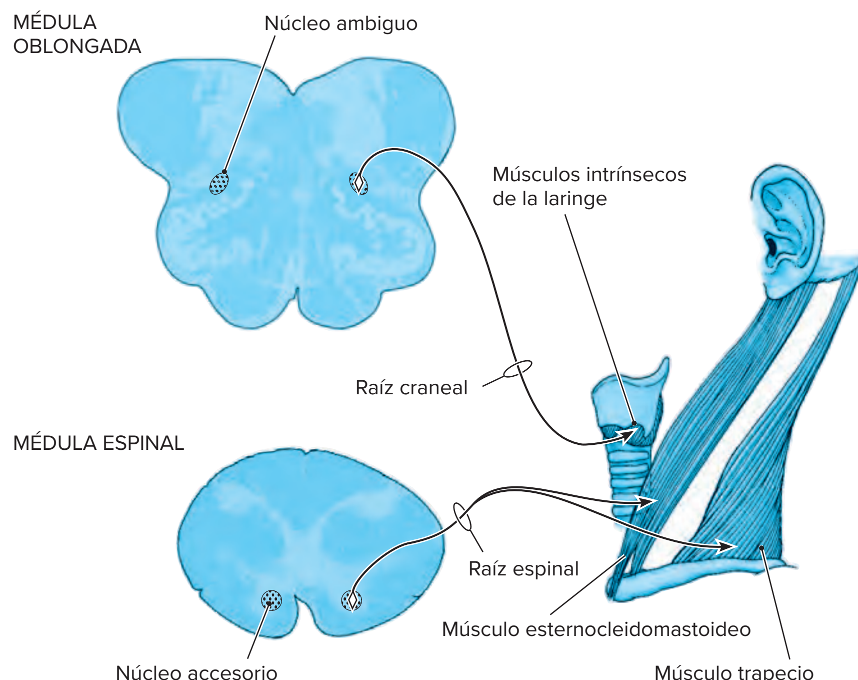


Figura 6-15. Esquema de las neuronas de origen del nervio accesorio y los músculos inervadas.

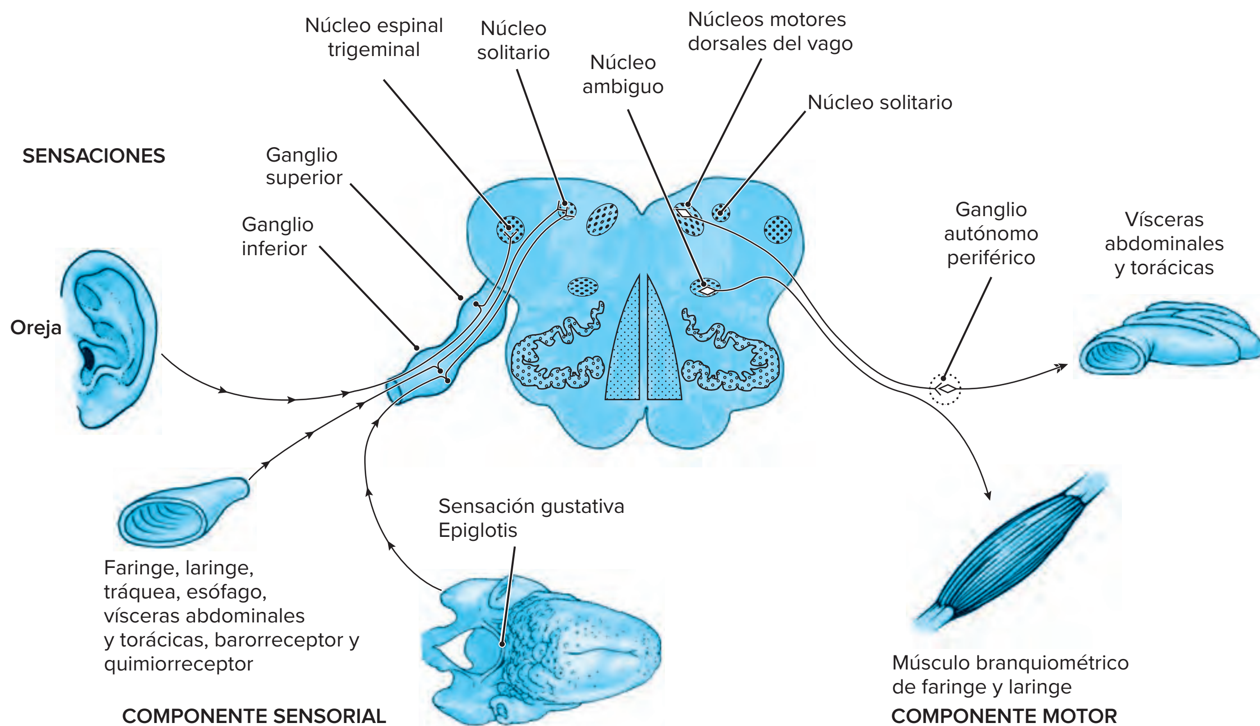


Figura 6-16. Representación de los componentes del nervio vago y las áreas inervadas.

entre la oliva inferior y el núcleo del fascículo espinal del nervio trigémino. Los axones de las neuronas en este núcleo siguen un curso dorsomedial y después giran de forma ventrolateral para surgir de la superficie lateral de la médula oblongada entre la oliva inferior y el pedúnculo cerebeloso inferior. Estos axones trasladan impulsos viscerales eferentes especiales a los músculos branquioméricos de la faringe y la laringe (constrictores faríngeos, cricotiroideo, músculos intrínsecos de la laringe, elevador del velo del paladar, palatogloso, palatofaríngeo y úvula). Además del nervio vago, el núcleo ambiguo contribuye con fibras eferentes a los nervios glosofaríngeo (nervio craneal IX) y accesorio (nervio craneal XI).

Los componentes aferentes del nervio vago se relacionan con dos núcleos medulares:

1. **Núcleo del fascículo espinal del nervio trigémino.** Este núcleo recibe fibras aferentes somáticas generales del oído externo, el meato auditivo externo y la superficie externa de la membrana timpánica. Las neuronas de origen de estas fibras se hallan en el ganglio superior (yugular) del nervio vago. El componente aferente somático general del nervio vago es pequeño y su ganglio contiene relativamente pocas neuronas. Las fibras aferentes somáticas en el nervio vago descienden en el fascículo espinal trigeminal y hacen sinapsis en el núcleo del fascículo espinal del nervio trigémino.
2. **Núcleo solitario.** Este núcleo recibe dos tipos de fibras viscerales aferentes.
   - **Fibras viscerales aferentes generales.** Estas fibras conducen sensaciones viscerales básicas de faringe, laringe, tráquea y esófago, además de vísceras torácicas y abdominales.
   - **Fibras viscerales aferentes especiales.** Estas fibras propagan sensaciones gustativas de la región de la epiglotis.

Las neuronas que dan lugar a ambos tipos de fibras aferentes se localizan en el ganglio inferior (nodoso) del vago. Los procesos centrales de las neuronas en este ganglio penetran en la superficie lateral de la médula oblongada, siguen de forma dorsomedial y forman el fascículo solitario, que se proyecta a las células del núcleo solitario. Las neuronas en este último están organizadas de manera que las que reciben fibras viscerales aferentes generales se ubican en la parte caudal y medial del núcleo, en tanto que las que reciben fibras viscerales aferentes especiales (gusto) se sitúan en la parte rostral y lateral.

De modo caudal, los dos núcleos solitarios se funden para formar el núcleo comisural del nervio vago. Además del nervio vago, el núcleo solitario recibe fibras viscerales aferentes generales del nervio glosofaríngeo (nervio craneal IX) y fibras viscerales aferentes especiales (gusto) de los nervios glosofaríngeo (nervio craneal IX) y facial (nervio craneal VII).

El nervio vago surge de la médula oblongada en una serie de raicillas laterales hacia la oliva inferior. Las raicillas forman una raíz que sale del cráneo a través del agujero yugular.

Las lesiones bilaterales del nervio vago son mortales porque ocasionan parálisis laríngea completa y asfixia.

Las lesiones unilaterales del vago causan parálisis ipsilateral del paladar blando, la faringe y la laringe. Esto se manifiesta por ronquera de la voz, **disfagia** (dificultad en la deglución) y **disnea** (dificultad en la respiración).

Nervio glosofaríngeo (nervio craneal IX)

16

El nervio glosofaríngeo (fig. 6-17), que también es un nervio mixto (contiene componentes aferentes y eferentes), se vincula con cuatro núcleos en la médula. Los componentes eferentes del nervio glosofaríngeo se relacionan con dos núcleos.

A. Núcleo ambiguo

Los axones que discurren con el nervio glosofaríngeo provienen de neuronas en la parte rostral del núcleo ambiguo y proporcionan fibras viscerales eferentes especiales al músculo estilofaríngeo, que eleva la faringe durante la deglución y el habla. El componente eferente del nervio glosofaríngeo es pequeño.

B. Núcleo salival inferior

El núcleo salival inferior es un grupo de neuronas difíciles de distinguir de las neuronas reticulares en la superficie dorsal de la médula oblongada. Los axones de las neuronas de este núcleo salen de esta última por su superficie lateral. Son fibras viscerales eferentes generales preganglionares que conducen impulsos secretomotores a la glándula parótida. Además, se proyectan por el nervio petroso menor hacia el ganglio ótico desde el cual fibras posganglionares inervan la glándula parótida. La boca seca en respuesta al miedo, la ansiedad y la salivación que se precipita como reacción al aroma de los alimentos reflejan aferencias al núcleo salival inferior de los sistemas hipotalámico y olfatorio, respectivamente.

Los componentes aferentes del nervio glosofaríngeo se relacionan con los dos mismos núcleos que se vinculan con el nervio vago:

1. Núcleo del fascículo espinal del nervio trigémino. Este núcleo recibe fibras aferentes somáticas generales de la región retroauricular. Las neuronas de origen de estas fibras se localizan en el ganglio superior dentro del agujero yugular.
2. Núcleo solitario. Este núcleo recibe dos tipos de fibras aferentes viscerales.
   - Fibras viscerales aferentes generales, que trasladan sensaciones de tacto, dolor y temperatura de las mucosas del tercio posterior de la lengua, las amígdalas y la trompa de Eustaquio.
   - Fibras viscerales aferentes especiales, que propagan sensaciones gustativas del tercio posterior de la lengua.

Las neuronas que originan las fibras aferentes viscerales se localizan en el ganglio inferior (petroso). Dentro de la médula oblongada forman el fascículo solitario y se proyectan al núcleo solitario en una forma similar a la descrita con anterioridad para el nervio vago.

También el nervio glosofaríngeo contiene una rama aferente especial, el nervio del seno carotídeo. Esta rama inerva el cuerpo y el seno carotídeos, que son los centros quimiorreceptor y barorreceptor. La elevación de la presión en la arteria carótida estimula el nervio del seno carotídeo, que al llegar a la médula emite colaterales hacia el núcleo motor dorsal del vago. A continuación, los componentes viscerales eferentes generales del nervio vago llegan a células ganglionares en la pared del corazón para disminuir la frecuencia cardiaca y reducir la presión arterial. Este reflejo glosofaríngeo–vagal es en especial sensible en personas de edad avanzada. Por consiguiente, es necesario tener un cuidado extremo cuando se manipula la región del seno carotídeo en el cuello de una persona de este grupo de edad.

Las lesiones unilaterales del nervio glosofaríngeo se manifiestan por los siguientes signos:

1. Pérdida del reflejo faríngeo (nauseoso) homolateral en relación con la lesión del nervio. Este reflejo se induce por

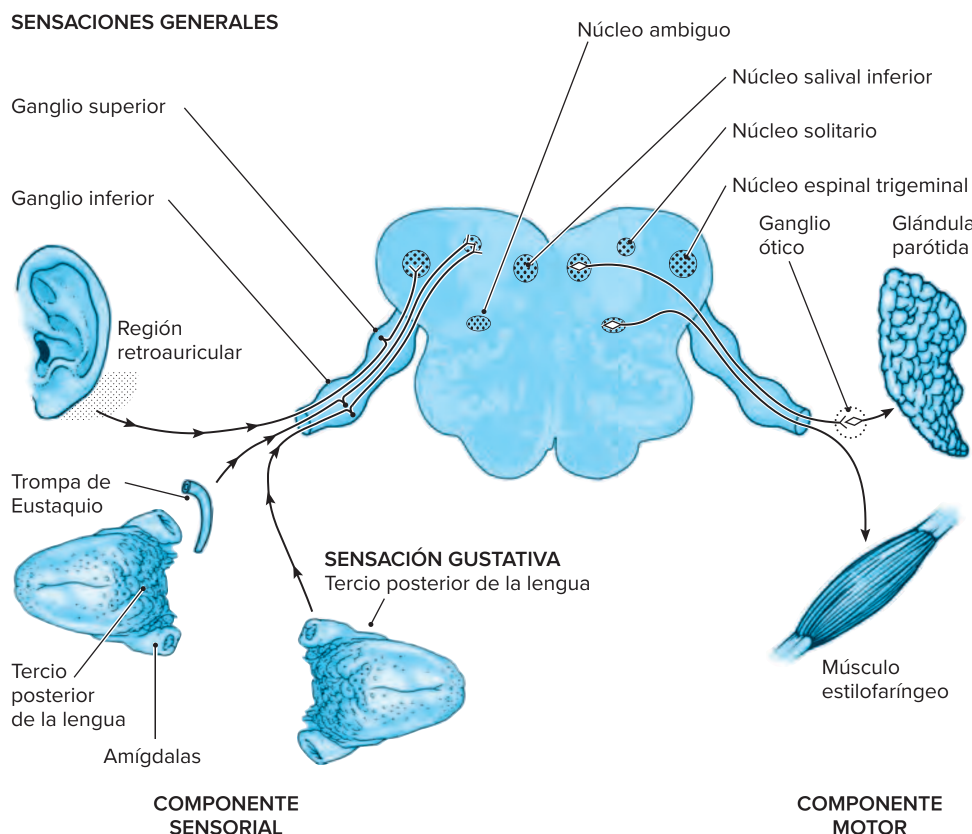


Figura 6-17. Esquema de los componentes del nervio glosofaríngeo y las estructuras que inervan.

estimulación de la pared posterior de la faringe, el área amigdalina o la base de la lengua. En condiciones normales, la retracción de la lengua se acompaña de elevación y constricción de la musculatura faríngea.

2. Pérdida del reflejo del seno carotídeo homolateral respecto de la lesión nerviosa.
3. Pérdida del gusto en el tercio posterior homolateral de la lengua.
4. Desviación de la úvula hacia el lado sin afectación.

La neuralgia glosofaríngea (síndrome de Reichert, neuralgia del plexo timpánico) consecutiva a una lesión del nervio glosofaríngeo se caracteriza por paroxismos de dolor intenso en la garganta, la parte posterior de la lengua y el oído desencadenados por la deglución o movimientos de la lengua.

Nervio vestibulococlear (nervio craneal VIII)

El componente vestibular del nervio vestibulococlear se comenta en el capítulo 8. Los dos núcleos vestibulares que aparecen a niveles rostrales de la médula son el núcleo vestibular inferior y el núcleo vestibular medial.

El núcleo vestibular inferior posee una localización medial en relación con el cuerpo restiforme y en preparaciones histológicas se reconoce por la presencia de haces de fibras de tinción oscura que cursan a través de este. El núcleo vestibular medial, que tiene una ubicación medial respecto del núcleo inferior, se tiñe mal en las preparaciones de mielina por las relativamente escasas fibras que contiene.

Núcleo solitario

El núcleo solitario se divide en dos zonas (fig. 6-18). La caudal y medial se relaciona sobre todo con la sensación visceral general y la función cardiorrespiratoria. La zona rostral y lateral se vincula con la función visceral especial (gusto). En un punto caudal se funden las dos partes mediales de los núcleos solitarios para formar el núcleo comisural.

La zona **gustativa** (gusto) recibe sensaciones del gusto a través de tres nervios craneales: el facial (nervio craneal VII) conduce sensaciones gustativas de los dos tercios anteriores de la lengua, el glosofaríngeo (nervio craneal IX) traslada sensaciones del gusto del tercio posterior de la lengua y el vago (nervio craneal X) propaga sensaciones gustativas de la epiglotis. La eferencia de la zona gustativa se proyecta al tálamo posterior (núcleo ventral posterior medial), que a su vez lo hace a la corteza gustativa primaria.

La zona relacionada con las sensaciones viscerales generales recibe aferencias a través de dos nervios craneales: glosofaríngeo (nervio craneal IX) y vago (nervio craneal X). Las neuronas de esta zona se proyectan al núcleo ambiguo, el núcleo motor dorsal del vago, los centros dentro de la formación reticular medular relacionados con la función cardiovascular y respiratoria, la columna celular intermediolateral en la médula espinal y el núcleo pontino parabraquial. Desde este último se releva la información sensorial visceral a la amígdala y el hipotálamo. Las lesiones en el núcleo o fascículo solitario y sus conexiones con el área postrema se acompañan en el hombre y los animales de experimentación de un cambio de la conducta alimenticia caracterizado por saciedad temprana y poco apetito.

El centro respiratorio de la médula oblongada no se localiza anatómicamente en un sitio distinguible, sin embargo se define en términos fisiológicos. Este centro incluye parte del núcleo solitario, del núcleo ambiguo y las porciones circundantes de la formación reticular. Las células del centro respiratorio medular se activan por efecto de impulsos vagales y cambios en su ambiente químico (acumulación de CO_2). En la génesis del edema pulmonar neurógeno suelen referirse la zona caudal del núcleo solitario, el núcleo motor dorsal del vago y la formación reticular medial.

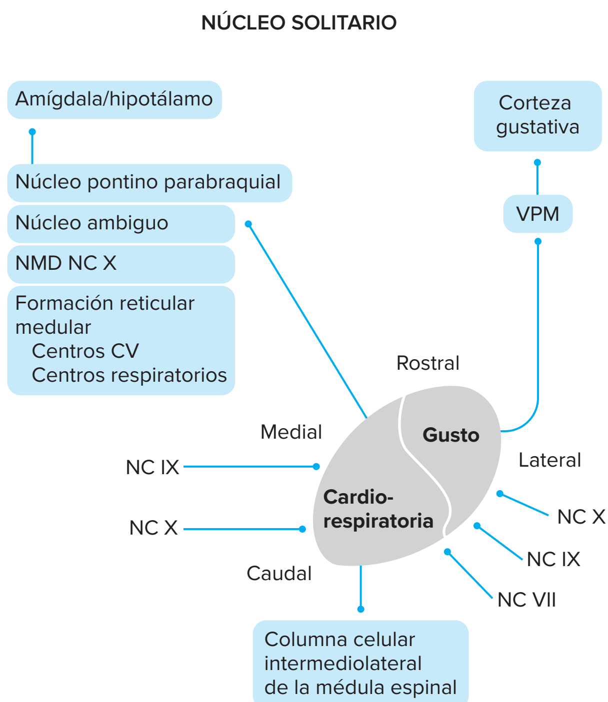


Figura 6-18. Representación de las principales aferencias y eferencias del núcleo solitario.

Médula oblongada y control cardiovascular

El núcleo solitario, junto con el núcleo motor dorsal del vago y la médula oblongada ventrolateral caudal y rostral, comprende los núcleos del tallo cerebral relacionados con el control cardiovascular. De modo que reciben proyecciones directas de la corteza sensoriomotora. La aferencia cortical a estos núcleos proporciona la base para las influencias corticales en el reflejo barorreceptor y los mecanismos vasomotores simpáticos para controlar la presión arterial. Se ha demostrado que las lesiones en el núcleo segmentario elevan la presión arterial. Las neuronas en la médula ventrolateral caudal reciben aferencia barorreceptora y emiten proyecciones inhibidoras a la médula oblongada ventrolateral rostral. La falta de actividad de neuronas medulares ventrolaterales caudales se vincula con el desarrollo de hipertensión. Es crítica la médula ventrolateral rostral en la regulación tónica y refleja de la presión arterial.

Médula oblongada y función respiratoria

17 Los estudios experimentales identificaron dos regiones medulares relacionadas con la función respiratoria. El grupo respiratorio dorsal en el núcleo solitario contiene neuronas inspiratorias primarias que se proyectan al núcleo ambiguo y neuronas de la médula espinal que inervan

el diafragma. El grupo respiratorio ventral en el núcleo ambiguo y el núcleo retroambiguo contienen neuronas inspiratorias y espiratorias. Las neuronas inspiratorias reciben la estimulación del núcleo solitario. Las neuronas en el grupo respiratorio ventral se proyectan a neuronas de la médula espinal que inervan los músculos intercostales y abdominales. En distintos mamíferos se encuentra en el grupo respiratorio ventral un complejo neuronal indispensable para la generación y ritmicidad de la frecuencia respiratoria. Esta región funciona como el marcapasos respiratorio y se le conoce como complejo pre–Bötzinger. Los distintos estudios señalan la existencia de este complejo en los seres humanos.

Existe muy poca información sobre los centros de la respiración en el tallo cerebral en el hombre. Las estructuras relacionadas con la apnea en seres humanos incluyen el núcleo solitario, núcleo ambiguo, núcleo retroambiguo, núcleo motor dorsal del vago, región del lemnisco medial, región del fascículo espinotalámico y formación reticular medular, todos de manera bilateral.

Las publicaciones indican que las lesiones unilaterales descritas en el núcleo ambiguo y la formación reticular adyacente en el hombre provocan falla de la función respiratoria autónoma (apnea del sueño, **maldición de Ondine**). Las lesiones que incluyen también el núcleo solitario causan falla de la respiración autónoma y voluntaria.

Edema pulmonar neurógeno

Aún no se identifican con certeza las vías específicas para el edema pulmonar neurógeno. Con base sobre todo en datos experimentales, se publicó que el edema pulmonar neurógeno se origina en sitios hipotalámicos y medulares.

Los informes clínicos de edema pulmonar neurógeno por lesiones focales apoyan un papel en el tallo cerebral caudal para la inducción de edema pulmonar. Estos casos incluyen heridas por punción focal de la médula, accidente vascular cerebral de la fosa posterior, hemorragia localizada del tallo cerebral, poliomielitis bulbar y esclerosis múltiple. Los estudios recientes de imágenes del cerebro de alta resolución sugieren un sustrato anatómico para el edema pulmonar neurógeno en el tallo cerebral caudal que incluye los núcleos solitario, núcleo motor dorsal del vago y la formación reticular medular medial. De modo que las pruebas directas e indirectas apoyan el núcleo solitario como el sitio efector que induce edema pulmonar neurógeno. Desde el punto de vista filogenético, la porción caudal del núcleo solitario aparece solo en animales que respiran aire y contiene los fondos comunes neuronales relacionados con la regulación de la ventilación. El núcleo también es el punto de terminación de fibras aferentes del pulmón (a través de los nervios craneales IX y X) y quimiorreceptores y barorreceptores del seno carotídeo. Las fibras eferentes de la zona ventral lateral del núcleo solitario terminan en la región torácica de la médula espinal. La zona caudal del núcleo tiene acciones bien definidas en la regulación de otras funciones cardiovasculares periféricas, en particular la presión vascular sistémica.

Médula oblongada y estornudo

El reflejo del estornudo lo desencadena una diversidad de estímulos, de los cuales el más común es la estimulación de la mucosa nasal (terminaciones sensoriales del nervio trigémino) por estímulos mecánicos o químicos; otros incluyen exposición a luz brillante o azul (estornudo solar) y el orgasmo masculino. Los dos últimos estímulos suscitan el estornudo a través de vías que convergen en el centro del estornudo. Este último se encuentra en la médula oblongada en el margen ventromedial del fascículo y el núcleo descendentes (núcleo espinal) del nervio trigémino e incluyen la formación reticular adyacente y el núcleo solitario. El reflejo del estornudo tiene dos fases: nasal y respiratoria.

La rama aferente de la fase nasal consiste en los nervios etmoidal (nervio craneal V) y olfatorio (nervio craneal I), que se proyectan al centro del estornudo en la médula oblongada. La rama eferente se integra con fibras preganglionares al nervio petroso mayor (nervio craneal VII) y el ganglio esfenopalatino (nervio craneal VII), que inerva glándulas y vasos sanguíneos en la nariz, y el resultado es la secreción y edema nasales, estimulación adicional de la mucosa nasal y más impulsos hacia el centro del estornudo.

La fase respiratoria del reflejo del estornudo se inicia cuando el centro del estornudo incorpora un número crítico de neuronas inspiratorias y espiratorias. La incorporación de estas neuronas aumenta la actividad de los nervios vago, frénico e intercostal para la musculatura apropiada. Las manifestaciones de esta fase consisten en la secuencia de acontecimientos siguiente: cierre de los ojos, inspiración profunda, cierre de la faringe, espiración forzada, dilatación de la glotis, liberación explosiva de aire a través de la boca y la nariz y expulsión de moco e irritantes.

Los trastornos del estornudo incluyen estornudo excesivo (más común) e incapacidad para estornudar (menos frecuente). Esta última alteración suele observarse en trastornos psiquiátricos y neoplasias medulares que afectan el centro del estornudo.

Médula oblongada y deglución

La deglución es una secuencia motora compleja que incluye más de 25 pares de músculos de la boca, faringe, laringe y esófago. La deglución es un reflejo primitivo. El feto humano puede deglutir alrededor de la duodécima semana de la gestación, antes de que se desarrollen estructuras corticales y subcorticales. Se dice incluso que ocurre la deglución en fetos anencefálicos. El proceso de la deglución incluye tres fases distintas en términos funcionales: bucal, faringolaríngea y esofágica. En la fase bucal se rompe el alimento en piezas suficientemente pequeñas para transportarse a través de la faringe y el esófago y se impulsa el alimento a la faringe después de masticarse. La fase bucal es por completo voluntaria y puede interrumpirse en cualquier momento. La fase faringolaríngea impulsa el bolo al esófago al tiempo que coordina la protección de las vías respiratorias por inhibición de la respiración, cierre del istmo palatofaríngeo y constricción de la laringe. La fase esofágica incluye músculos esofágicos estriados y lisos e impulsa el alimento hacia el estómago. Neuronas en la formación reticular de la médula oblongada controlan de modo involuntario las fases esofágica y faringolaríngea.

18 Los estudios de estimulación sugieren que en la deglución participan dos regiones de la médula oblongada: ambas constituyen el generador del patrón central (GPC). El grupo dorsal de la deglución (GDD), localizado dentro del núcleo solitario y la formación reticular adyacente, contiene las neuronas generadoras que desencadenan, modelan y programan el patrón de deglución secuencial o rítmico. El grupo ventral de la deglución (GVD), situado en la médula ventrolateral adyacente al núcleo ambiguo, contiene las neuronas de cambio que distribuyen el impulso de la deglución a los

diversos fondos comunes neuronales motores que participan en ella. El grupo ventral de neuronas de la deglución recibe estimulación del grupo dorsal de la deglución (fig. 6-19). Los estímulos periféricos de receptores sensoriales y aferencias suprasegmentarios descendentes influyen en los centros de la deglución en la médula oblongada. Los campos periféricos de los que puede inducirse la deglución incluyen la parte posterior de la lengua y la región bucofaríngea. Los impulsos aferentes más importantes se propagan en los nervios glosofaríngeo y vago. Las vías descendentes que modifican la deglución surgen de la corteza prefrontal, el sistema límbico, el hipotálamo, el mesencéfalo y el puente. Las influencias descendentes pueden ser excitadoras o inhibidoras. Las vías descendentes son importantes en el proceso de aprender a integrar los movimientos bucofaciales en la fase bucal, pero no son esenciales en la coordinación de las fases faríngea y esofágica. La deglución continúa en seres humanos y animales de experimentación cuando se lesionan las vías descendentes.

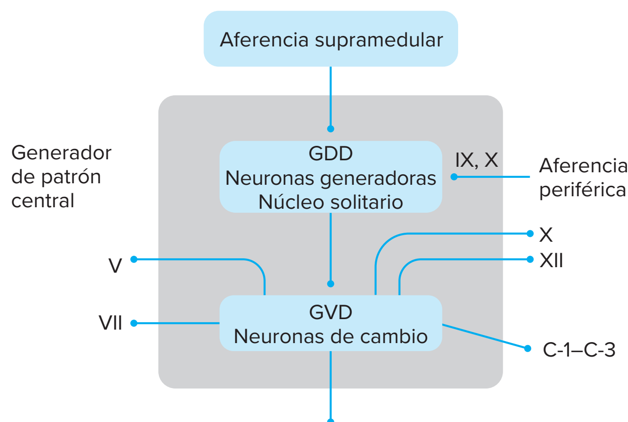


Figura 6-19. Esquema del generador del patrón central de la deglución y sus conexiones aferentes y eferentes. Los números romanos indican nervios craneales. GDD, grupo dorsal de la deglución; GVD, grupo ventral de la deglución; C-1–C-3, neuronas motoras en los segmentos espinales cervicales 1-3.

19

Neuroanatomía del vómito

El vómito o emesis es una reacción de defensa instintiva secundaria a reflejos somatoautónomos que se integran en la médula oblongada. El vómito puede inducirse por diversos estímulos: movimiento, reacciones farmacológicas adversas, traumatismo, ingestión de toxinas, entre otros más. Se encuentra una zona desencadenante quimiorreceptora del vómito en el área postrema, un área en el piso del cuarto ventrículo que carece de barrera hematoencefálica. Los quimiorreceptores en el área postrema detectan agentes eméticos en la sangre y relevan la información al núcleo solitario adyacente. La ablación del área postrema suprime la respuesta a agentes eméticos en el torrente sanguíneo. Además de la aferencia del área postrema, el núcleo solitario recibe aferencias de receptores del gusto a través de los nervios craneales VII, IX y X; aferencia autónoma del intestino por el nervio craneal X (parasimpático) y **nervios esplácnicos** (simpático), y también del sistema vestibular. El núcleo solitario se proyecta a un generador de patrón central, que coordina la secuencia de conductas durante el vómito, un grupo de núcleos de nervios craneales que controlan los movimientos de la mandíbula, la boca y la lengua (trigémino, facial e hipogloso), núcleos que controlan músculos respiratorios y abdominales que participan en la fase de expulsión del vómito (núcleo motor dorsal del vago, núcleo ambiguo, asta anterior de la médula espinal) y el hipotálamo. En la actualidad, la presunción de un "centro del vómito" en la médula oblongada se ha sustituido por la presencia de una serie de grupos neuronales organizados de modo laxo que pueden activarse en secuencia por un generador de patrón central.

Neuroanatomía del bostezo

El bostezo es un acontecimiento estereotipado, antiguo desde el punto de vista filogenético, que ocurre solo o junto con estiramiento o erección peniana, o ambos. Se caracteriza por gestos faciales que se acompañan de una inspiración prolongada seguida de una espiración más corta. Las estructuras neurales necesarias para el bostezo se localizan tal vez en la médula oblongada cerca de los centros respiratorio y vasomotor. El bostezo puede desencadenarse por múltiples estímulos, como ver a alguien que bosteza, participar en una labor aburrida o pensar en esta, varios neurotransmisores y neuropéptidos influyen en el bostezo. Las neuronas oxitocinérgicas en el núcleo paraventricular del hipotálamo median la expresión del bostezo a través de conexiones con el hipocampo, el puente y la médula oblongada. Las neuronas que producen el bostezo en el núcleo paraventricular se activan por acción de la dopamina, aminoácidos

Cuadro 6-2. Médula oblongada: neurotransmisores y neuropéptidos

	Núcleo del hipogloso	Núcleo motor dorsal del vago	Núcleo ambiguo	Núcleo solitario	Núcleo espinal trigeminal	Formación reticular	Núcleo del rafe
Acetilcolina	X	X	X				
Noradrenalina						X	
Serotonina							X
Encefalina				X	X	X	X
Sustancia P				X	X		X
Somatostatina				X			
Colecistocinina				X			
Neuropéptido Y				X			

excitadores y oxitocina, solo pueden inhibirse por péptidos opioides. Existen varios enlaces entre neurotransmisores y neuropéptidos relacionados con el bostezo que sugieren que a este último lo influyen múltiples vías, pero cuyos detalles aún no se precisan.

Neurotransmisores y neuropéptidos

Se han identificado en la médula oblongada los siguientes neurotransmisores y neuropéptidos: acetilcolina, noradrenalina, serotonina, encefalina, sustancia P, somatostatina, colecistocinina y neuropéptido Y (cuadro 6-2).

RIEGO DE LA MÉDULA OBLONGADA

La médula oblongada recibe su aporte sanguíneo de las siguientes arterias:

1. Vertebral
2. Espinal anterior.
3. Espinal posterior.
4. Arteria cerebelosa inferior posterior (ACIP).

20 La médula se divide en los cuatro territorios vasculares siguientes: paramediano, olivar, lateral y dorsal (fig. 6-20).

El territorio paramediano recibe la irrigación de las arterias vertebral, espinal anterior, o ambas. Incluye la pirámide, el lemnisco medial, el fascículo longitudinal medial y el núcleo y nervio hipoglosos. El territorio olivar tiene una perfusión inconstante de la arteria vertebral e incluye la mayor parte del complejo olivar inferior. La región lateral recibe un riego constante de la arteria vertebral y variable de la arteria cerebelosa inferior posterior. Incluye los núcleos motores dorsales del vago, el núcleo y fascículo solitarios, núcleos vestibulares, el núcleo ambiguo, el núcleo y fascículo espinales trigeminales, el fascículo espinotalámico lateral, el cuerpo restiforme y la vía olivocerebelosa. El territorio dorsal recibe su irrigación rostral de la arteria cerebelosa inferior posterior y la parte caudal de la arteria espinal posterior. Esto incluye los núcleos vestibulares, los núcleos y tractos de la columna dorsal y parte del cuerpo restiforme.

TERMINOLOGÍA

Área postrema. Uno de los órganos circunventriculares que carecen de barrera hematoencefálica; se localiza en el piso del cuarto ventrículo.

Ataxia (griego *a*, "negativo"; *taxis*, "orden"). Sin orden, desorganizado. Descoordinación del movimiento que se observa con frecuencia en una enfermedad cerebelosa. El término lo utilizaron Hipócrates y Galeno para la acción desordenada de cualquier tipo, por ejemplo una irregularidad del pulso.

***Brachium* (latín *brachion*, "brazo").** Cualquier estructura parecida a un brazo.

***Brachium conjunctivum* (latín *brachion*, "brazo"; *conjunctiva*, "que conecta") (pedúnculo cerebeloso superior).** Haz de fibras parecido a un brazo que conecta el cerebelo y el mesencéfalo.

***Brachium pontis* (pedúnculo cerebeloso medio).** Haz de fibras parecido a un brazo que enlaza el puente y el cerebelo.

Cinéreo (latín *cinerius*, "de matiz ceniciento", para la sustancia gris del cerebro). El término *tuberculum cinereum* se refiere al núcleo espinal trigeminal.

Clava (latín, "barilla"). Marca superficial del núcleo grácil en la superficie dorsal de la médula oblongada.

Cruveilhier, Jean (1791-1874). Cirujano y anatomopatólogo francés que delineó el cruzamiento de las pirámides en la decusación piramidal.

Cuerpo restiforme (latín *restis*, "cuerda"; *forma*, "forma"). El cuerpo restiforme (pedúnculo cerebeloso inferior) tiene la forma de una cuerda. En 1695, Humphrey Ridley, anatomista inglés mostró este cuerpo.

Cuneiforme (latín, "cuña"). El fascículo y el tubérculo cuneiformes se denominan así por su forma semejanza a una cuña.

Decusación lemniscal. Cruzamiento de axones de los núcleos de la columna posterior en la médula oblongada para formar el lemnisco medial. También se conoce como decusación sensorial.

Decusación motora. Cruzamiento de la mayor parte de las fibras piramidales en la médula oblongada caudal para formar el

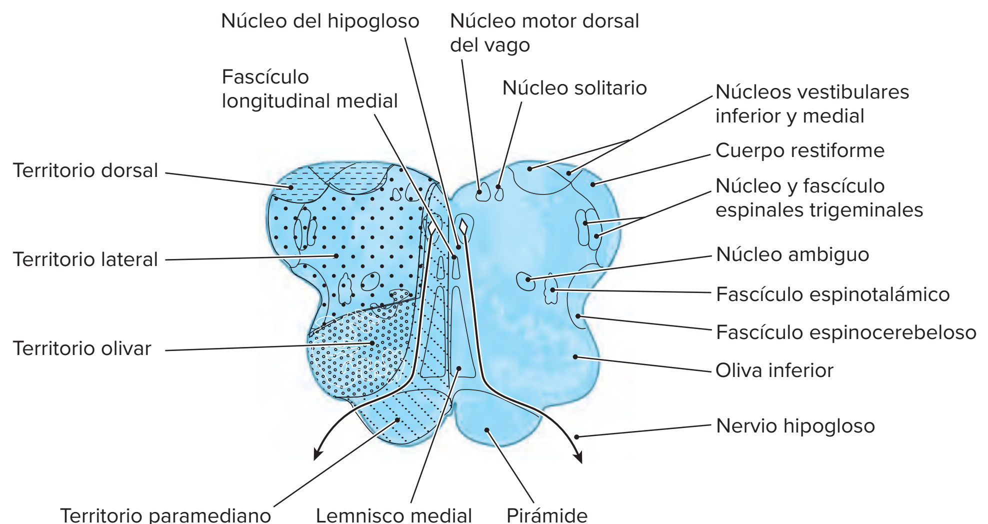


Figura 6-20. Representación de los territorios vasculares de la médula oblongada.

fascículo corticoespinal lateral. Se conoce también como decusación piramidal.

Decusación piramidal. Cruzamiento de fibras piramidales en la médula caudal para formar el fascículo corticoespinal lateral. También se denomina decusación motora.

Decusación sensorial. Cruzamiento de axones de los núcleos de la columna posterior (grácil y cuneiforme) en la médula oblongada para formar el lemnisco medial. Se conoce también como decusación lemniscal.

Déjerine, Joseph–Jules (1849-1917). Neurólogo francés que incrementó el conocimiento sobre la localización cerebral, la neurología clínica y las alexias.

Disfagia (griego *dys*, "difícil"; *phagien*, "comer"). Dificultad para la deglución.

Disnea (griego *dyspnoia*, "respiración difícil"). Dificultad para la respiración.

Galeno, Claudio (130-200 d.C.). Fundador de la medicina galénica quien describió la vena que lleva su nombre y varios nervios craneales, además de la función del nervio laríngeo recurrente al cortar el nervio en cerdos. Sus múltiples contribuciones guiaron la práctica médica durante cientos de años.

Gall, F.J. (1758-1828). Médico y neuroanatomista vienés que fundó la disciplina de la frenología y la localización cerebral.

Glosofaríngeo (griego *glossa*, "lengua"; *pharynx*, "garganta"). Noveno nervio craneal. Galeno lo incluyó con el sexto nervio. En 1561, Falopio lo distinguió como un nervio separado. Thomas Willis lo incluyó como parte del octavo nervio. Soemmering lo adscribió al noveno nervio craneal.

Grácil (latín, "delgado, fino"). El fascículo y el núcleo gráciles se conocen así porque son delgados y largos.

Gustativo (latín *gustatorius*, "perteneciente al sentido del gusto").

Hemiplejia cruzada (diplejia braquial alternada). Parálisis de un brazo y la pierna contralateral debido a una lesión dentro de la decusación piramidal en un punto abajo de la decusación de fibras destinadas para el brazo y arriba de la decusación de fibras destinadas a la pierna.

Locus coeruleus (latín, "sitio azul oscuro"). Núcleo noradrenérgico pigmentado en el puente rostral que tiene color azul oscuro en los cortes.

Maldición de Ondine. Síndrome caracterizado por supresión de la respiración durante el sueño por falla del centro respiratorio autónomo medular. Se denomina así por el drama de "Ondine" que relató en 1939 el novelista francés Jean Giraudoux; en esta obra una ninfa o sirena (Ondine en francés) establece un pacto con el rey de las sirenas según el cual, si su amante humano no era fiel, perdería todas las funciones autónomas (no solo la respiración autónoma) y también el derecho a su vida.

Nervio accesorio. En 1664, Thomas Willis descibió al undécimo nervio craneal (nervio accesorio de Willis). Se utilizó el nombre *accesorio* porque este nervio recibe una raíz adicional de la parte superior de la médula espinal.

Nervio hipogloso (griego *hypo*, "abajo de"; *glossa*, "lengua"). Duodécimo nervio craneal que llamó así Winslow. Willis lo incluyó con el noveno nervio craneal. Soemmering lo denominó duodécimo nervio.

Nervio trigémino (latín *tres*, "tres"; *geminus*, "gemelo"). Quinto nervio craneal, que describió Falopio. Se denominó así porque posee tres divisiones: oftálmica, maxilar y mandibular.

Nervios esplácnicos (griego *splanchnikos*, "perteneciente a las vísceras"). Nervios simpáticos hacia las vísceras abdominales. Scarpa los estudió de manera inicial. En 1694, el término apareció en el idioma inglés.

Nistagmo (griego *nystagmos*, "somnolencia, cabeceo"). Cabeceo o cierre de los ojos en una persona somnolienta. En la actualidad el término se refiere a las oscilaciones rítmicas involuntarias de los ojos.

Núcleo ambiguo (latín, "cambiable o dudoso"). Los límites del núcleo ambiguo no son precisos.

Núcleo arqueado (latín *arcuatus*, "en forma de comba"). El núcleo arqueado en la médula oblongada es una estructura parecida a un arco lateral e inferior respecto de la pirámide.

Patrón en piel de cebolla (cáscara). Patrón de pérdida sensorial en la cara, completo y central, alrededor de la nariz y la boca, pero parcial en la periferia y consecutivo a una lesión en el núcleo y el fascículo espinal trigeminal rostral. En 1914, Déjerine describió dicho patrón. La distribución segmentaria en piel de cebolla refleja la disposición somatotópica rostral–caudal de la distribución cutánea del núcleo espinal trigeminal, con el área peribucal rostral y la cara lateral caudal en el núcleo.

Síndrome de Jackson. Parálisis de los nervios hipogloso, accesorio craneal, vago, glosofaríngeo y hemiparesia contralateral, en relación con lesiones intramedulares. Lo describió por primera vez John Hughlings en un caso de parálisis de la lengua por hemorragia intramedular.

Síndrome de Tapia. Parálisis de los nervios hipogloso, vago y glosofaríngeo por lesiones intramedulares o extramedulares. En 1904, Antonio García Tapia, otorrinolaringólogo español describió el síndrome en un paciente que sufrió una lesión ocupacional como matarife.

Spurzheim, Johann Caspar (1776-1832). Médico francés. Estudiante y colaborador de F.J. Gall en la disciplina de la frenología y la localización cerebral. Con Gall, llamó la atención en 1810 sobre el cruzamiento de las pirámides, que se había descrito en 1709.

Tela coroidea (latín *tela*, "membrana"; *chorion*, "membrana"; *eidos*, "aspecto"). Membrana de pía y epéndimo que incluye el plexo coroideo. Se encuentra en los ventrículos laterales, el techo del tercer ventrículo y el techo posterior del cuarto ventrículo.

Tractotomía. Operación que consiste en cortar un fascículo de fibras nerviosas específico en el sistema nervioso central, por lo general para aliviar el dolor.

Trígono (latín, "área triangular"). Los trígonos hipogloso y vagal, denominados así por su forma triangular.

Vago (latín *vagari*, "vagabundear"). Décimo nervio craneal llamado así por su trayecto largo y distribución amplia. Alrededor del 100 d. C. Marinus describió el nervio. El nombre *vago* lo ideó Domenico de Marchetti, de Padua.

Velo (latín, "cortina o velo"). Término utilizado para diversas membranas o velos delgados en el cerebro, como el velo medular superior y el velo medular inferior, que constituyen el techo del cuarto ventrículo.

LECTURAS SUGERIDAS

Amarenco P et al: Infarction in the territory of the medial branch of the posterior inferior cerebellar artery. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990; 53:731–735.

Arai M: Isolated thermoanesthesia associated with a midlateral medullary infarction. *Neurology* 2002; 58:1695–1696.

Argiolas A, Melis MR: The neuropharmacology of yawning. *Eur J Pharmacol* 1998; 343:1–16.

Baker P, Bernat JL: The neuroanatomy of vomiting in man: Association of projectile vomiting with a solitary metastasis in the lateral tegmentum of the pons and the middle cerebellar peduncle. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1985; 48:1165–1168.

Beckstead RM et al: The nucleus of the solitary tract in the monkey: Projections to the thalamus and brain stem nuclei. *J Comp Neurol* 1980; 190:259–282.

Bogousslavsky J et al: Respiratory failure and unilateral caudal brainstem infarction. *Ann Neurol* 1990; 28:668–673.

Ciriello J, Calaresu FR: Vagal bradycardia elicited by stimulation of the external cuneate nucleus in the cat. *Am J Physiol* 1978; 235:R286–293.

Colombari E et al: Role of medulla oblongata in hypertension. *Hypertension* 2001; 38:549–554.

Fink JN: Localization of the "sneeze center." *Neurology* 2001; 56:138.

Glendinning DS, Vierck CJ: Lack of proprioceptive deficit after dorsal column lesions in monkeys. *Neurology* 1993; 43:363–366.

Hornby PJ: Central neurocircuitry associated with emesis. *Am J Med* 2001; 111(Suppl 8A):106S–112S.

Iwata M, Hirano A: Localization of olivo-cerebellar fibers in inferior cerebellar peduncle in man. *J Neurol Sci* 1978; 38:327–335.

Jean A: Brain stem control of swallowing: Neuronal network and cellular mechanisms. *Physiol Rev* 2001; 81:929–969.

Kalil K: Projections of the cerebellar and dorsal column nuclei upon the inferior olive in the Rhesus monkey: An autoradiographic study. *J Comp Neurol* 1979; 188:43–62.

Kawamura K, Hashikawa T: Olivocerebellar projections in the cat studied by means of anterograde axonal transport of labeled amino acids as tracers. *Neuroscience* 1979; 4:1615–1633.

Keegan MT, Lanier WL: Pulmonary edema after resection of a fourth ventricle tumor: Possible evidence for a medulla-mediated mechanism. *Mayo Clin Proc* 1999; 74:264–268.

Kim J et al: Patterns of sensory dysfunction in lateral medullary infarction: Clinical-MRI correlation. *Neurology* 1997; 49:1557–1563.

Kotchabhakdi N et al: Afferent projections to the thalamus from the perihypoglossal nuclei. *Brain Res* 1980; 187:457–461.

Lee SH et al: Sensory dermatomal representation in the medial lemniscus. *Arch Neurol* 2001; 58:649–651.

Loh C et al: Cranial nerve XII: The hypoglossal nerve. *Semin Ultrasound CT MR* 2002; 23:256–265.

Martin RA et al: Inability to sneeze as a manifestation of medullary neoplasm. *Neurology* 1991; 41:1675–1676.

Masdeu JC, Ross ER: Medullary satiety. *Neurology* 1988; 38:1643–1645.

Miller AJ: Neurophysiological basis of swallowing. *Dysphagia* 1986; 1:91–100.

Poulos DA et al: Localization of specific thermoreceptors in spinal trigeminal nucleus of the cat. *Brain Res* 1979; 165:144–148.

Pryse-Phillips W: *Companion to Clinical Neurology.* Boston, Little, Brown, 1995.

Saint-Cyr JA, Courville J: Projection from the vestibular nuclei to the inferior olive in the cat: An autoradiographic and horseradish peroxidase study. *Brain Res* 1979; 165:189–200.

Schwarzacher SW: Cajal's prophetic functional considerations on respiratory reflexes: New questions about old answers. *Prog Brain Res* 2002; 136:435–442.

Sequeira H et al: Cortical control of somato-cardiovascular integration: Neuroanatomical studies. *Brain Res Bull* 2000; 53:87–93.

Simon RP et al: Medullary lesions inducing pulmonary edema: A magnetic resonance imaging study. *Ann Neurol* 1991; 30:727–730.

Somana R, Walberg F: A re-examination of the cerebellar projections from the gracile, main and external cuneate nuclei in the cat. *Brain Res* 1980; 186:33–42.

Uemura M et al: Topographical arrangement of hypoglossal motoneurons: An HRP study in the cat. *Neurosci Lett* 1979; 13:99–104.

Waespe W, Wichmann W: Oculomotor disturbances during visual vestibular interactions in Wallenberg's lateral medullary syndrome. *Brain* 1990; 113:821–846.

Weisberg JA, Rustioni A: Differential projections of cortical sensorimotor areas upon the dorsal column nuclei of cats. *J Comp Neurol* 1979; 184:401–422.

Wozniak W, Bruska M: Sources of afferent fibers from the tongue muscles. *Folia Morphol (Warsaw)* 1996; 55:129–132.

Zemlan FP, Pfaff DW: Topographical organization in medullary reticulospinal systems as demonstrated by the horseradish peroxidase technique. *Brain Res* 1979; 174:161–166.

Médula oblongada: correlaciones clínicas

7

Síndrome medular medial (síndrome bulbar anterior de Déjerine)
Síndrome medular lateral
Síndrome de Babinski–Nageotte
Síndrome medular dorsal
Síndrome de Collet–Sicard
Parálisis seudobulbar

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *Las lesiones vasculares de la médula oblongada se designan por la región anatómica afectada, no tanto por el riego arterial.*

2 *Los signos clínicos del síndrome medular medial incluyen debilidad contralateral de neurona motora alta, pérdida contralateral de cinestesia y tacto discriminativo y debilidad ipsilateral de la lengua de tipo neuronal motor bajo.*

3 *Los signos clínicos del síndrome medular lateral son pérdida de las sensaciones de dolor y temperatura en la cara ipsilateral y la mitad contralateral del cuerpo, pérdida ipsilateral del reflejo nauseoso, ronquera, disfagia, disartria, ataxia, vértigo, síndrome ipsilateral de Horner, nistagmo y lateropulsión ocular.*

4 *Los signos clínicos de los síndromes medulares lateral y medial combinados constituyen el síndrome de Babinski–Nageotte.*

5 *Los signos clínicos del síndrome medular dorsal incluyen ataxia ipsilateral, nistagmo, vómitos y vértigo.*

6 *El síndrome de Collet–Sicard es consecuencia de una lesión extraaxial que afecta los nervios craneales IX a XII.*

7 *La interrupción bilateral de las fibras corticobulbares o corticorreticulobulbares tiene como resultado un síndrome seudobulbar.*

1 Las lesiones vasculares en la médula oblongada son muy adecuadas para establecer correlaciones anatomoclínicas. En años pasados estos síndromes se designaban por el riego arterial (p. ej., síndrome de la arteria espinal anterior, síndrome de la arteria cerebelosa inferior posterior, síndrome de la arteria vertebral). Sin embargo, debido a las variaciones del origen del aporte sanguíneo, en la actualidad estos síndromes se denominan según sea la región anatómica dañada por la lesión. Dos de ellos son muy ilustrativos: el síndrome medular medial y el síndrome medular lateral.

SÍNDROME MEDULAR MEDIAL (SÍNDROME BULBAR ANTERIOR DE DÉJERINE)

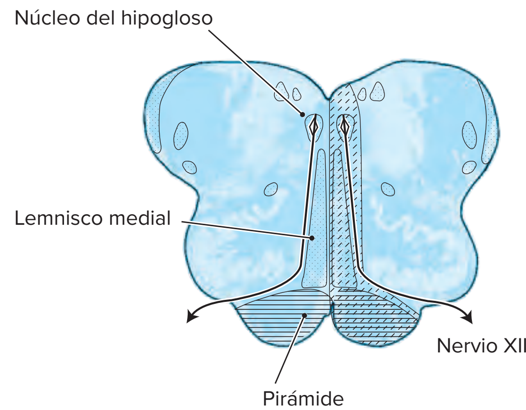
El síndrome medular medial (fig. 7-1) se debe a la oclusión de la arteria espinal anterior o las ramas paramedianas de la arteria vertebral. El área afectada incluye las siguientes áreas:

1. Lemnisco medial.
2. Pirámide.
3. Raicillas del nervio hipogloso o su núcleo dentro de la médula oblongada.

Los signos neurológicos consecutivos a la afección de estas áreas son:

2

1. Pérdida contralateral de la cinestesia y el tacto discriminativo como efecto de la afección del lemnisco medial.
2. Parálisis contralateral similar a la neurona motora alta (debilidad, reflejos hiperactivos, **signo de Babinski, clono** y espasticidad), sin afectar la cara por alteración de la pirámide.
3. Parálisis de neurona motora baja de la mitad homolateral de la lengua (debilidad, atrofia y **fibrilación**) y desviación de la lengua al lado atrófico al protruirla y al lado sano al retraerla, por afección del núcleo o nervio hipogloso.



SÍNDROME MEDULAR MEDIAL

Parálisis de la mitad homolateral de la lengua (del tipo neurona motora baja)

Parálisis contralateral (del tipo neurona motora alta)

Pérdida contralateral de la cinestesia y el tacto discriminativo

Figura 7-1. Esquema de las estructuras medulares que se afectan en el síndrome medular medial y manifestaciones clínicas resultantes.

El síndrome medular medial puede ocurrir en ambos lados y ocasionar debilidad o parálisis de neurona motora alta bilateral (sin afección parcial), parálisis bilateral de la lengua como la neurona motora baja, pérdida bilateral de la cinestesia y el tacto discriminativo.

SÍNDROME MEDULAR LATERAL

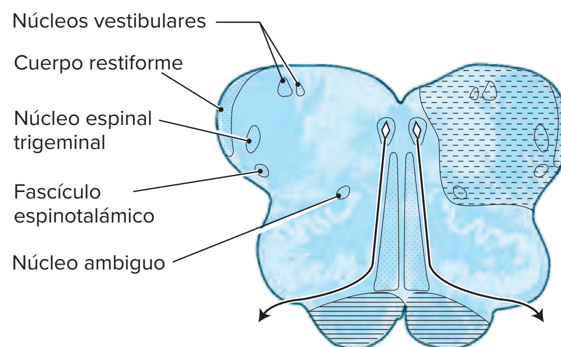
El síndrome medular lateral (fig. 7-2) se debe a la oclusión de la arteria vertebral o, con menor frecuencia, la rama medial de la arteria cerebelosa posteroinferior cuando este vaso irriga la médula oblongada lateral. También se conoce como síndrome de la arteria cerebelosa posteroinferior o **síndrome de Wallenberg**. El área dañada incluye casi siempre las siguientes estructuras:

1. Núcleo espinal del nervio trigémino y su fascículo.
2. Fascículo espinotalámico adyacente.
3. **Núcleo ambiguo** o sus axones.
4. Base del pedúnculo cerebeloso inferior (cuerpo restiforme).
5. Núcleos vestibulares.
6. Fibras simpáticas descendentes del hipotálamo.
7. Fibras olivocerebelosas.

Los signos y síntomas neurológicos que causa la afección de estas áreas son:

3

1. Pérdida de las sensaciones de dolor y temperatura de la cara ipsilateral como resultado de la afección del núcleo espinal del nervio trigémino y su fascículo.
2. Pérdida de las sensaciones de dolor y temperatura en la mitad contralateral del cuerpo por inclusión del fascículo espinotalámico.
3. Pérdida del reflejo nauseoso, dificultades en la deglución (disfagia), ronquera y dificultad de la articulación fonética (disartria) por parálisis de los músculos que inerva el núcleo ambiguo ipsilateral respecto de la lesión de la médula oblongada.
4. Pérdida ipsilateral de la coordinación (ataxia) como consecuencia de la afección de la base del pedúnculo cerebeloso inferior.
5. Alucinación de giro (vértigo) por afección de los núcleos vestibulares.
6. **Síndrome de Horner** por la afección de fibras simpáticas descendentes del hipotálamo. Este síndrome consiste en pupila pequeña (miosis), caída ligera del párpado superior (ptosis), retracción del globo ocular (enoftalmos) y piel seca



SÍNDROME MEDULAR LATERAL

Pérdida de las sensaciones de dolor y temperatura en la cara ipsilateral y mitad contralateral del cuerpo

Ataxia (pérdida de la coordinación)

Vértigo (alucinación de movimiento)

Pérdida del reflejo nauseoso, dificultades en la deglución y la articulación

Síndrome de Horner ipsilateral

Vómitos, náuseas y nistagmo

Hipo

Lateropulsión ocular

Figura 7-2. Representación de las estructuras medulares que se afectan en el síndrome medular lateral y manifestaciones clínicas concomitantes.

caliente de la cara (anhidrosis), todas ellas ipsilaterales en relación con la lesión.

7. Vómitos, **nistagmo** y náuseas secundarios a la afección de los núcleos vestibulares.
8. **Hipo** de causa incierta, pero que se atribuye a la afección del centro respiratorio en la formación reticular de la médula.
9. **Lateropulsión** ocular que ocurre casi de forma constante en este síndrome. Consiste en una tendencia a los movimientos oculares excesivos o hipermetría hacia el lado de la lesión y propensión a la hipometría alejada de la lesión. Se piensa que la lateropulsión ocular es efecto de la alteración de fibras olivocerebelosas relacionadas con el movimiento ocular que siguen por la médula lateral o de una anomalía cerebelosa concomitante.
10. Dificultad para seguir blancos en movimiento contralaterales como resultado de la afección de las vías vestibulares de los núcleos del movimiento extraocular.

Aunque la descripción del síndrome medular lateral en 1895 se acredita a Adolph Wallenberg, como lo indica el término **síndrome de Wallenberg**, en 1810, lo refirió el médico suizo Gaspard Vieusseux, quien notificó con detalle su propio accidente vascular cerebral a la *Medical and Surgical Society of London*.

Las manifestaciones clínicas del síndrome medular lateral pueden variar según sea el nivel caudal–rostral de la lesión. Son más comunes disfagia, ronquera y paresia facial ipsilateral en pacientes con anomalías de la médula rostral. En enfermos con alteraciones medulares caudales son más frecuentes ataxia de la marcha, vértigo y nistagmo. La paresia facial ipsilateral señalada en daños medulares rostrales se atribuye a la afección de fibras corticobulbares aberrantes en la médula o la extensión de la lesión medular al puente.

Se ha demostrado que en el síndrome medular lateral, el patrón sensorial varía con la extensión rostral–caudal y lateral–medial de la lesión. Se han descrito (cuadro 7-1) los patrones sensoriales siguientes (fig. 7-3):

1. Pérdida de las sensaciones de dolor y temperatura en la cara ipsilateral y el cuerpo contralateral (patrón habitual). Este patrón se describe en 26% de los individuos. La anormalidad se encuentra en la parte posterolateral de la médula caudal–media y afecta el fascículo espinotalámico y el fascículo y núcleo espinales trigeminales.
2. Pérdida de las sensaciones de dolor y temperatura en la cara en ambos lados y el cuerpo contralateral. Este patrón ocurre en 24% de los pacientes. La anomalía es casi siempre grande en las partes posterolateral y ventromedial de la médula media rostral. Además del fascículo espinotalámico y el fascículo y núcleo espinales trigeminales, está afectado el fascículo trigeminotalámico (trigeminal secundario).
3. Pérdida de las sensaciones de dolor y temperatura en la cara y el cuerpo contralaterales. Los informes indican que este patrón se observa en 18% de los sujetos. La lesión no altera la mayor parte de la porción posterolateral de la médula e incluye de manera selectiva los fascículos espinotalámico y trigeminotalámico.
4. Pérdida de las sensaciones de dolor y temperatura en el cuerpo contralateral. No se daña la cara. Ese patrón se reconoce en 20% de los pacientes. La lesión es pequeña y superficial en la médula lateral y sólo altera el fascículo espinotalámico.
5. Pérdida de las sensaciones de dolor y temperatura en la cara ipsilateral. Las publicaciones señalan que este patrón se observa en 8% de los individuos. La lesión es pequeña, localizada en un punto más posterior, y sólo modifica el fascículo y núcleo espinales trigeminales.
6. Ausencia de pérdida sensorial. Ese patrón se encuentra en 4% de los pacientes. La lesión es pequeña y no daña ninguna de las estructuras sensoriales.

En el síndrome medular lateral se identifica con la disociación de la sensación espinotalámica (pérdida de la sensación térmica y conservación de la sensación de dolor) en el cuerpo contralateral. Este patrón se atribuye a una lesión superficial pequeña que secciona el fascículo espinotalámico lateral y afecta en consecuencia fibras térmicas y no las del dolor.

En el síndrome medular lateral se observan déficit propioceptivos (vibración, posición) cuando la anormalidad se halla en la médula caudal e incluye los núcleos de la columna posterior.

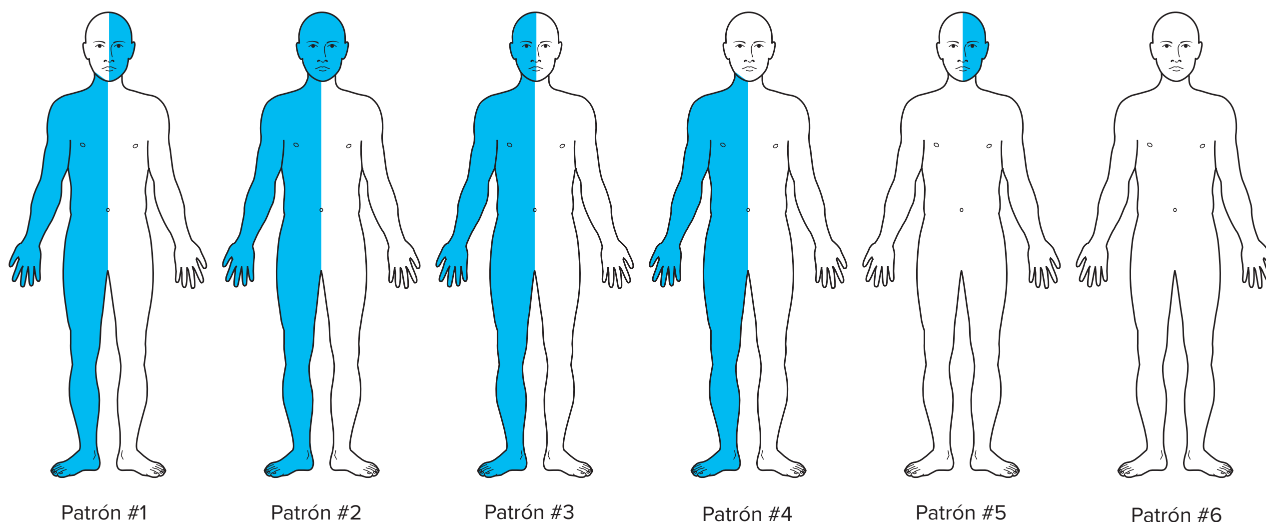


Figura 7-3. Patrones del síndrome medular lateral.

Cuadro 7-1. Patrones de los déficit sensoriales (sensaciones de dolor y temperatura) en el síndrome medular lateral

	Cara			Cuerpo		Estructuras afectadas		
Patrón	Ipsilateral	Contralateral	Bilateral	Ipsilateral	Contralateral	Fascículo espinotalámico	Fascículo y núcleos espinales trigeminales	Fascículo trigeminotalámico
1	X				X	X	X	
2			X		X	X	X	X
3		X			X	X		X
4					X	X		
5	X						X	

En algunos pacientes con síndrome medular lateral se reconoce dolor facial crónico. Esta rara manifestación se atribuye a una lesión que afecta el núcleo (partes oral e interpolar) y el fascículo espinales trigeminales rostrales, sin compromiso del núcleo espinal trigeminal caudal (parte caudal), en donde se localiza la mayor parte de las neuronas nociceptoras. La desaferentación de la parte caudal da lugar a una actividad neuronal anormal, que se transmite al tálamo y más allá y conduce a un dolor neuropático crónico.

Además del síndrome de Wallenberg, la oclusión de la rama medial de la arteria cerebelosa posteroinferior puede presentarse con un síndrome seudolaberíntico que se caracteriza por signos cerebelosos y vestibulares (vértigo, **dismetria**, ataxia y lateropulsión axial) que ocultan los signos de la médula oblongada. La oclusión de la rama medial de la arteria cerebelosa posteroinferior también puede ocasionar un infarto silencioso que sólo se detecta en la necropsia. No existen informes clínicos de oclusión de la rama lateral de la arteria cerebelosa posteroinferior. Los infartos silenciosos se han publicado como un hallazgo incidental en necropsias.

SÍNDROME DE BABINSKI–NAGEOTTE

4 También se conoce como parálisis tegmental medular, es un síndrome medular lateral y medial combinado. La anormalidad se encuentra en la unión pontomedular. Las manifestaciones incluyen síndrome de Horner ipsilateral (fibras simpáticas autónomas), debilidad ipsilateral de paladar blando, faringe, laringe (núcleo ambiguo) y lengua (núcleo del hipogloso), pérdida del gusto en el tercio posterior de la lengua (núcleo solitario), ataxia cerebelosa (cuerpo restiforme) y nistagmo (núcleos vestibulares), además de **hemiparesia** (pirámide) y **hemianestesia** (lemnisco medial) contralaterales.

SÍNDROME MEDULAR DORSAL

5 Se debe a oclusión de la rama medial de la arteria cerebelosa posteroinferior. Las estructuras afectadas incluyen los núcleos vestibulares y el cuerpo restiforme (pedúnculo cerebeloso inferior). Los signos neurológicos adjuntos son:

- Ataxia ipsilateral de la extremidad o la marcha que resulta de la afección del cuerpo restiforme.
- Vértigo, vómitos y nistagmo ipsilateral inducido por la mirada consecutivos a la afección de los núcleos vestibulares.

SÍNDROME DE COLLET–SICARD

6 En 1915, Frederick Collet, otorrinolaringólogo francés lo describió y dos años más tarde, también lo hizo Jean-Athenase Sicard, radiólogo y neurólogo galo. Este síndrome consiste en pérdida del gusto en el tercio posterior de la lengua, parálisis de las cuerdas vocales y el paladar, debilidad de los músculos esternocleidomastoideo y trapecio y hemianestesia de paladar, lengua y pared de la faringe, todos ellos ipsilaterales respecto de la lesión. El síndrome se vincula con una lesión extraaxial unilateral de los nervios glosofaríngeo (nervio craneal IX), vago (nervio craneal X), accesorio (nervio craneal XI) e hipogloso (nervio craneal XII).

PARÁLISIS SEUDOBULBAR

7 La parálisis seudobulbar o síndrome de Richardson–Steele–Olzewski, es un síndrome clínico secundario a la interrupción de las fibras corticobulbares que discurren hacia los núcleos motores de los nervios craneales cuya causa es generalmente degenerativa o vascular. Casi todos los núcleos de los nervios craneales del tallo cerebral reciben aferencias bilaterales de la corteza cerebral que provienen sobre todo de la corteza precentral. La mayor parte de estas fibras llega a los núcleos de nervios craneales a través de la formación reticular (sistema corticorreticulobulbar). Sin embargo, algunos núcleos de nervios craneales reciben de forma directa fibras corticobulbares. Estos núcleos incluyen el sensorial y el motor del trigémino, núcleo solitario, núcleo motor facial, núcleo espinal accesorio (supraespinal) y núcleo del hipogloso.

La interrupción bilateral de las fibras corticorreticulobulbares indirectas o las corticobulbares directas en el tallo cerebral da origen al síndrome de parálisis seudobulbar. Las manifestaciones neurológicas de este síndrome incluyen:

- Debilidad (variedad de neurona motora alta) de músculos inervados por los núcleos de los nervios craneales correspondientes.
- Brotes inapropiados de risa y llanto.

TERMINOLOGÍA

Anhidrosis (griego *an*, "negativo"; *hidros*, "agua"). Ausencia o deficiencia de la sudación.

Clono (griego *klonos*, "alboroto"). Contracción muscular alternada de grupos musculares agonistas y antagonistas en rápida sucesión en respuesta al estiramiento súbito del tendón muscular.

Por lo general, se observa en una lesión de neurona motora alta por pérdida de la inhibición suprasegmentaria del arco reflejo espinal local. El término lo utilizaron de modo original médicos griegos para los movimientos convulsivos de epilépticos.

Dismetría (griego *dys*, "difícil"; *metron*, "medida"). Medición inapropiada de la distancia, alteración del control de los límites del movimiento. Es un signo de enfermedad cerebelosa.

Fibrilación. Contracción muscular, local, involuntaria e invisible bajo la piel que se grafica mediante electromiografía, después de colocar una aguja de registro en el músculo. Es un signo de desnervación.

Hemianestesia (griego *hemi*, "mitad"; *an*, "negativo"; *aisthesis*, "sensación"). Pérdida de la sensibilidad o la sensación en la mitad del cuerpo.

Hemiparesia (griego *hemi*, "mitad"; *paresis*, "relajación"). Debilidad de un lado del cuerpo.

Hipo. Contracción espasmódica involuntaria del diafragma que precipita un inicio de inspiración, controlado de manera súbita por el cierre de la glotis, y causa un ruido característico. También se conoce en ocasiones como singultación.

Lateropulsión (latín *latero*, "lado"; *pellere*, "impulsar"). Tendencia involuntaria a caminar hacia un lado. Signo característico de una lesión cerebelosa o medular lateral.

Nageotte, Jean (1866–1948). Neurólogo francés que describió con Babinski el síndrome medular lateral y medial combinado (parálisis tegmental medular).

Nistagmo (griego *nystagmos*, "somnolencia, cabeceo"). Cabeceo o cierre de los ojos en una persona somnolienta. El uso moderno del término, se refiere a la oscilación rítmica involuntaria de los ojos.

Núcleo ambiguo (latín *ambiguus*, "cambiable, dudoso"). Se conoce así porque sus límites no son precisos. Es el origen real de las vías motoras que corren por los nervios IX, X y XI.

Núcleo solitario. Es el origen real de las fibras sensoriales de los nervios VII, IX y X.

Reflejo nauseoso. Contracción de los músculos de la deglución en respuesta a un estímulo sensitivo aplicado en la orofaringe. De manera fisiológica tiene una aferencia por el nervio glosofaríngeo y una eferencia por el nervio vago.

Signo de Babinski. Muestra de la lesión de neurona motora alta que se caracteriza por dorsiflexión del dedo gordo del pie y separación del resto de los dedos por un estímulo doloroso o un golpe en la planta del pie. El signo lo describió "como fenómeno de los dedos del pie" Josef–François–Felix Babinski (1857-1932), neurólogo francés, en 1896. El fenómeno lo habían observado antes Hall y Remak. Pero Babinski investigó el fenómeno con profundidad en artículos publicados entre 1896 y 1903.

Síndrome de Horner. La caída del párpado (ptosis), constricción de la pupila (miosis), retracción del globo ocular (enoftalmos) y pérdida de la sudación en la cara (anhidrosis) constituyen el síndrome que describió en 1869, Johann Friedrich Horner, oftalmólogo suizo. El trastorno se debe a interrupción de fibras simpáticas descendentes. Se conoce también como síndrome de Bernard–Horner y parálisis oculosimpática. En 1727, François du Petite describió el síndrome en animales. Claude Bernard en 1862 y E.S. Hare en 1838, ambos proporcionaron comentarios precisos del síndrome antes de Horner en Francia y Gran Bretaña, respectivamente.

Síndrome de Wallenberg (medular lateral). Se conoce también como síndrome bulbar lateral y síndrome de la arteria cerebelosa inferior posterior. Es un síndrome que consiste en vértigo, vómitos, hipo, disartria, disfagia, ronquera, ataxia, síndrome de Horner y pérdida sensorial cruzada. En 1895, Adolph Wallenberg, neurólogo alemán describió el síndrome de forma detallada. En 1810, Gaspard Vieusseux mostró un informe temprano de dicho síndrome.

LECTURAS SUGERIDAS

Amarenco P et al: Infarction in the territory of the medial branch of the posterior inferior cerebellar artery. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990; 53:731–735.

Arai M: Isolated thermoanesthesia associated with a midlateral medullary infarction. *Neurology* 2002; 58:1695–1696.

Brazis PW: The localization of lesions affecting the brainstem. In Brazis PW et al: (eds): *Localization in Clinical Neurology.* Boston, Little, Brown, 1985:225–238.

Brochier T et al: Dorsolateral infarction of the lower medulla: Clinical MRI study. *Neurology* 1999; 52:190–193.

Fitzek S et al: Mechanisms and predictors of chronic facial pain in lateral medullary infarction. *Ann Neurol* 2001; 49:493–500.

Kim JS et al: Spectrum of lateral medullary syndrome. Correlation between clinical findings and magnetic resonance imaging in 33 subjects. *Stroke* 1994; 25:1405–1410.

Kim JS et al: Patterns of sensory dysfunction in lateral medullary infarction. Clinical–MRI correlation. *Neurology* 1997; 49:1557–1563.

Milandre L et al: Bilateral infarction of the medullary pyramids. *Neurology* 1990; 40:556.

Norrving B, Cronquist S: Lateral medullary infarction: Prognosis in an unselected series. *Neurology* 1991; 41:244–248.

Pryse-Phillips W: *Companion to Clinical Neurology.* Boston, Little, Brown, 1995.

Romano J, Merritt HH: The singular affection of Gaspard Vieusseux: An early description of the lateral medullary syndrome. *Bull Hist Med* 1941; 9:72–79.

Sacco RL et al: Wallenberg's lateral medullary syndrome: Clinical-magnetic resonance imaging correlations. *Arch Neurol* 1993; 50:609–614.

Troost BT: Signs and symptoms of stroke syndromes of the brain stem. In Hofferberth B et al: (eds): *Vascular Brain Stem Diseases.* Basel, Karger, 1990:112–124.

Vieusseux G: An early description of the lateral medullary syndrome. *Bull Hist Med* 1941; 9:72–79.

Vuilleumier P et al: Infarction of the lower brainstem: Clinical, aetiological and MRI-topographical correlations. *Brain* 1995; 118:1013–1025.

Waepse W, Wichmann W: Oculomotor disturbances during visual vestibular interactions in Wallenberg's lateral medullary syndrome. *Brain* 1990; 113:821–846.

Puente

8

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1. *La superficie ventral del puente muestra la arteria basilar en el surco pontino y cuatro nervios craneales: abductor, en la unión pontinomedular, facial y vestibulococlear, en el ángulo cerebelopontino, y trigémino a nivel de la mitad del puente.*

2. *La superficie dorsal del puente forma el piso rostral del cuarto ventrículo en el que se observan los colículos faciales. Los cortes coronales del puente revelan dos componentes: un puente basal ventral, más reciente en términos filogenéticos, y un tegmento dorsal, más antiguo.*

3. *La base del puente contiene los núcleos pontinos y los haces o fascículos de fibras nerviosas siguientes: corticoespinal, corticobulbar y corticopontocerebeloso (el más grande).*

4. *El tegmento incluye los haces de las siguientes fibras nerviosas: lemnisco medial, lemnisco trigeminal, espinotalámico, cuerpo trapezoide, fascículo tegmental central, fascículo longitudinal medial, tectoespinal y fibras simpáticas descendentes.*

5. *El núcleo parabraquial tiene un sitio importante en la regulación autónoma. El núcleo pedunculopontino ejerce acciones en la locomoción, el aprendizaje motor, el sistema de recompensa, el despertar y los movimientos oculares sacádicos.*

6. *Fibras del nervio coclear terminan de forma selectiva en neuronas en los núcleos cocleares dorsal y ventral.*

7. *En toda la extensión de las vías auditivas existen circuitos de retroalimentación recíproca.*

8. *Los movimientos reflejos de los ojos y el cuello a los sonidos se llevan a cabo a través de dos vías: del colículo inferior al superior y a través de los fascículos tectobulbar y tectoespinal, a los núcleos de los ojos y los músculos del cuello y de la oliva superior al núcleo abductor y luego, a través del fascículo longitudinal medial, a los núcleos de los movimientos extraoculares.*

9. *Fibras nerviosas vestibulares terminan de modo selectivo en cuatro núcleos vestibulares: medial (principal de Schwalbe), inferior (espinal), lateral (de Deiters) y superior (de Bechterew). Algunas fibras se proyectan de manera directa al cerebelo.*

10. *La eferencia de núcleos vestibulares se dirige a las siguientes áreas: médula espinal, cerebelo, tálamo, núcleos del movimiento extraocular, corteza vestibular y órgano terminal vestibular.*

11. *Las proyecciones vestibulares a los núcleos del movimiento extraocular tienen importantes funciones en el control de los movimientos conjugados de los ojos.*

12 *Los núcleos faciales sensoriales son el núcleo espinal trigeminal (sensación exteroceptiva) y el núcleo solitario (gusto).*

13 *Los núcleos motores faciales son el núcleo motor facial (motor somático) y el núcleo salival superior (motor visceral).*

14 *La aferencia cortical al núcleo motor facial es bilateral hacia las neuronas motoras de la parte superior de la cara y solo contralateral hacia las neuronas motoras de la parte inferior de la cara.*

15 *Se observan grupos de signos clínicos característicos en lesiones del nervio facial en el agujero estilomastoideo o distales a este; es decir, distales en relación con el ganglio geniculado y proximales al último.*

16 *Las lesiones del nervio abductor fuera del neuroeje dan por resultado parálisis ipsilateral del recto externo. Las lesiones del núcleo abductor provocan parálisis de la mirada lateral ipsilateral.*

17 *Los núcleos motores del nervio trigémino inervan los músculos de la masticación, el tensor del tímpano, el tensor del paladar, el milohioideo y el vientre anterior del digástrico.*

18 *Los núcleos sensoriales del nervio trigémino son espinal (dolor, temperatura, tacto), sensorial principal (tacto) y mesencefálico (propiocepción).*

19 *Los fascículos trigeminotalámicos dorsal y ventral enlazan los principales núcleos sensoriales y espinales trigeminales, respectivamente, con el tálamo.*

20 *El riego del puente proviene de la arteria basilar a través de tres ramas: paramediana, circunferencial corta y circunferencial larga.*

TOPOGRAFÍA MACROSCÓPICA

El **puente** (**protuberancia o puente de Varolio**) es la parte del tallo cerebral que se encuentra entre la médula oblongada en situación caudal y el cerebro medio en la parte rostral. Los pedúnculos cerebrales y el surco pontino superior marcan su límite rostral, los pedúnculos cerebelosos medios (***brachium pontis***) corresponden a su límite lateral y el surco pontino inferior señala su límite caudal. El cerebelo cubre la superficie dorsal del puente.

Superficie ventral

1 La superficie ventral (fig. 8-1) del puente forma un abultamiento que se conoce como protuberancia pontina. En la parte media de esta última se encuentra el surco pontino, que incluye la arteria basilar. De la superficie ventral del puente salen varios nervios craneales. El nervio abductor (nervio craneal VI) surge del límite entre el puente y la médula oblongada. En el ángulo entre el puente caudal, la médula rostral y el cerebelo (el **ángulo cerebelopontino**) aparecen los nervios facial (nervio craneal VII) y vestibulococlear (nervio craneal VIII). De las partes lateral y rostral del puente parten los dos componentes del nervio trigémino (nervio craneal V): la porción sensorial más grande (porción mayor) y la porción motora más pequeña (porción menor). El apiñamiento de los nervios facial y vestibulococlear en el ángulo cerebelopontino explica la inclusión temprana de estos dos nervios en tumores (**neuromas acústicos**) que se originan en este ángulo.

Superficie dorsal

2 La superficie dorsal (*véase* fig. 6-3) del puente forma la porción rostral del piso del cuarto ventrículo. La porción posterior del puente tiene forma de rombo, por lo que se le denomina fosa romboidal. Esta parte del piso caracteriza los

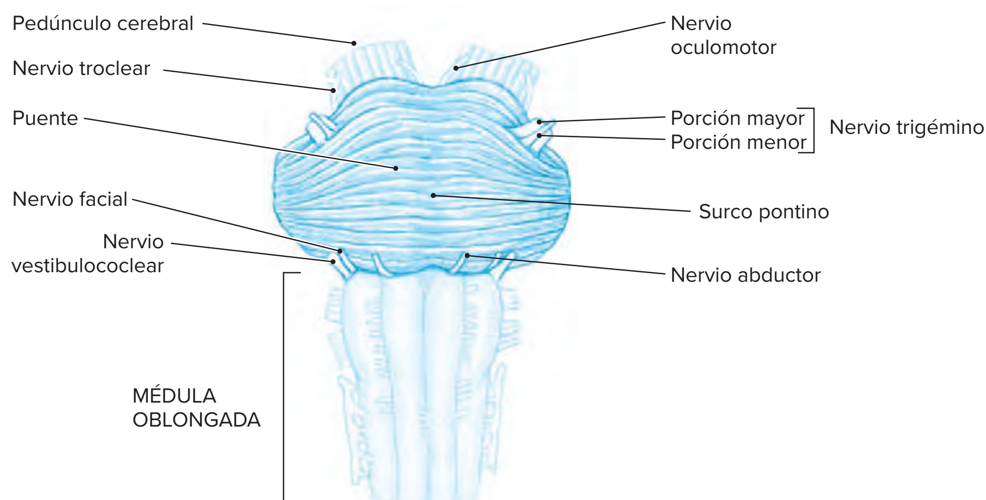


Figura 8-1. Esquema de la superficie ventral del tallo encefálico que muestra las principales estructuras de la superficie ventral del puente.

colículos faciales, uno a cada lado del surco en la línea media (surco mediano). Estos colículos representan las diferencias anatómicas superficiales de la rodilla del nervio facial y el núcleo subyacente del nervio abductor.

ESTRUCTURA MICROSCÓPICA

Los cortes coronales del puente revelan un patrón de organización básico constituido por dos partes: una base del puente ventral y un tegmento dorsal.

Base pontina (ventral)

3 La base del puente (fig. 8-2) corresponde a la protuberancia pontina descrita al inicio en el apartado Topografía macroscópica. Y contiene los núcleos pontinos y haces de fibras nerviosas multidireccionales.
Los haces de fibras nerviosas multidireccionales en la base del puente pertenecen a tres sistemas de fibras.

1. Fibras corticoespinales de la corteza cerebral a la médula espinal pasan a través de la base del puente y continúan en sentido caudal como pirámides de la médula oblongada.
2. Fibras corticobulbares de la corteza cerebral a los núcleos de nervios craneales del tallo cerebral. Algunas de estas fibras se proyectan de forma directa a los núcleos de nervios craneales (corticobulbares); empero, la mayor parte hace sinapsis en un núcleo reticular intermedio antes de llegar al núcleo del nervio craneal (corticorreticulobulbar). De ambos hemisferios cerebrales parten fibras corticobulbares y corticorreticulobulbares.
3. Las fibras corticopontocerebelosas constituyen el grupo más grande de fibras en la base del puente. Este sistema de fibras tiene su origen en áreas amplias de la corteza cerebral, se proyecta a núcleos pontinos ipsilaterales y cruza la línea media en su trayecto al cerebelo a través del pedúnculo cerebeloso medio. Se estima que en el hombre este sistema de fibras contiene alrededor de 19 millones de ellas en cada lado. Se piensa que el número de neuronas pontinas en el hombre se aproxima a 23 millones en cada mitad del puente. Por consiguiente, la relación de las fibras corticopontinas con las neuronas pontinas es de 1:1. Aunque se asume que la proyección corticopontina proviene de áreas amplias de la corteza cerebral, surge sobre todo de las cortezas sensoriomotoras prerrolándica y posrolándica, con contribuciones menores a moderadas de las cortezas de asociación parietal y temporal, las cortezas de asociación premotora y prefrontal y el giro del cíngulo. El hecho de que la aferencia cortical a los núcleos pontinos provenga en especial de áreas corticales primarias sugiere que el sistema de fibras corticopontocerebelosas se relaciona con la corrección rápida de movimientos. Se desconoce la importancia funcional de la conexión de fibras cingulopontinas, pero representa el sustrato anatómico para el efecto de la emoción en la función motora. La aferencia de las cortezas de asociación hace pensar en una función para este sistema de fibras en procesos conductuales y cognoscitivos. Por lo general, una región cortical se proyecta a más de una columna de células de los núcleos pontinos y algunas columnas pontinas reciben proyecciones de más de una región cortical. Al igual que el sistema corticoolivocerebeloso, el sistema corticopontocerebeloso está organizado de manera somatotópica. Por consiguiente, la corteza prerrolándica (corteza motora primaria) se proyecta a núcleos pontinos mediales, la corteza posrolándica (corteza somatosensorial primaria) a núcleos pontinos laterales, el área del brazo de la corteza sensoriomotora a núcleos pontinos dorsales y el área de la pierna a núcleos pontinos ventrales. También se ha demostrado que la proyección del giro del cíngulo está organizada de modo somatotópico y que la corteza cingulada anterior se proyecta a los núcleos pontinos mediales y la corteza cingulada posterior a los núcleos pontinos laterales.

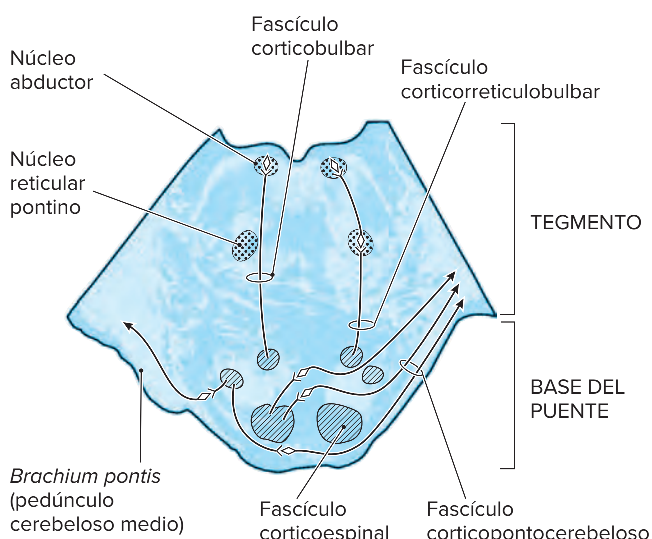


Figura 8-2. Representación del puente con sus principales divisiones en tegmento y base, así como los tipos de haces de fibras que atraviesan la base.

La proyección pontocerebelosa es sobre todo cruzada; pese a ello, se estima que 30% de la proyección pontina al vermis cerebeloso y 10% de la proyección al hemisferio cerebeloso son ipsilaterales. La densidad de proyección a los hemisferios cerebelosos es tres veces mayor que al vermis. Del mismo modo que la proyección corticopontina, la pontocerebelosa está organizada de forma somatotópica y la mitad caudal del puente se proyecta al lóbulo anterior del cerebelo y la mitad rostral al lóbulo posterior.

La porción basilar del puente es la parte más reciente desde el punto de vista filogenético y solo se presenta en animales con hemisferios cerebelosos bien desarrollados.

Tegmento (dorsal)

4 El tegmento es la parte más antigua en términos filogenéticos del puente y se integra sobre todo con la formación reticular. Las lesiones que destruyen más del 25% del tegmento pueden ocasionar pérdida del conocimiento. En la parte basal del tegmento se aplana el lemnisco medial (que conserva una orientación vertical a cada lado de la línea media en la médula oblongada) en una dirección mediolateral (fig. 8-3). Las fibras que se originan del núcleo cuneiforme poseen una localización medial; pero las grácil se hallan en posición lateral. En relación lateral con el lemnisco medial se encuentra el fascículo trigeminal, que conduce sensaciones de dolor, temperatura, tacto y propiocepción desde la cara contralateral. El fascículo

espinotalámico guarda una relación lateral con el fascículo trigeminal y traslada sensaciones de dolor y temperatura de la mitad contralateral del cuerpo. En consecuencia, en la parte basal del tegmento se sitúa el sistema lemniscal sensorial específico, que incluye el lemnisco medial, el lemnisco trigeminal y el fascículo espinotalámico.

Así entremezcladas con las fibras ascendentes del sistema lemniscal se reconocen fibras del cuerpo trapezoide orientadas de forma transversal. Dichas fibras provienen de los núcleos cocleares, siguen a través del tegmento y se reúnen en la porción lateral del puente para formar el lemnisco lateral. Este sistema de fibras se comenta más adelante en relación con la división coclear del nervio vestibulococlear (nervio craneal VIII).

En relación dorsal con el lemnisco medial se halla el fascículo tegmental central, que se origina en los ganglios basales y el cerebro medio, además se proyecta a la oliva inferior. Cambia de posición en el tegmento del puente y en la zona pontina caudal se sitúa dorsal respecto de la parte lateral del lemnisco medial (fig. 8-3).

El fascículo longitudinal medial y el fascículo tectoespinal conservan las mismas posiciones dorsal y paramediana que ocuparon en la médula oblongada justo abajo del piso del cuarto ventrículo (fig. 8-3).

Otros tractos que cruzan a través del tegmento del puente son el fascículo rubroespinal medial al núcleo espinal trigeminal y el fascículo espinocerebeloso ventral medial respecto del cuerpo restiforme. El fascículo espinocerebeloso ventral penetra en el pedúnculo cerebeloso superior para llegar al cerebelo. El tegmento del puente incluye fibras simpáticas descendentes del hipotálamo; estas se localizan en la parte lateral del tegmento. La interrupción de estas fibras da lugar al **síndrome de Horner** (*véase* capítulo 6). A través del tegmento discurren también fibras corticobulbares y fibras corticorreticulobulbares en su trayecto de la base del puente a los núcleos de nervios craneales (fig. 8-2).

En el puente rostral, situado en ubicación dorsal en el tegmento, se identifica el núcleo **locus coeruleus** (grupo A-6 de los primates) que incluye en cada lado un promedio de 16 000 a 18 000 neuronas que contienen melanina y se afectan en las **enfermedades de Parkinson** y **Alzheimer** y el **síndrome de Down**. Este es el principal origen de la inervación noradrenérgica diseminada a la mayor parte de las regiones del sistema nervioso central. Este núcleo se divide en cuatro subnúcleos: central (el más grande), anterior (extremo rostral), *nucleus subcoeruleus* (caudal y ventral) y un núcleo posterior y dorsal pequeño. El núcleo se extiende en una distancia rostral a caudal de 11 a 14 mm. En sentido rostral, el núcleo se inicia a nivel del colículo inferior (cerebro medio), en donde tiene una situación ventral y lateral en relación con el acueducto cerebral en la sustancia gris periacueductal del cerebro medio. En sentido caudal, en la unión del acueducto cerebral y el cuarto ventrículo, el núcleo se desplaza de modo lateral. El número de células en el núcleo aumenta en una dirección rostral a caudal. Del núcleo surgen dos haces de proyección: uno ascendente dorsal respecto del hipotálamo, el hipocampo, la neocorteza y el cerebelo y un haz descendente hacia la médula espinal. En la enfermedad de Parkinson hay una pérdida generalizada de células en el núcleo, en tanto que en la enfermedad de Alzheimer y el síndrome de Down se limita a la porción rostral del núcleo (que se proyecta sobre todo a la corteza cerebral).

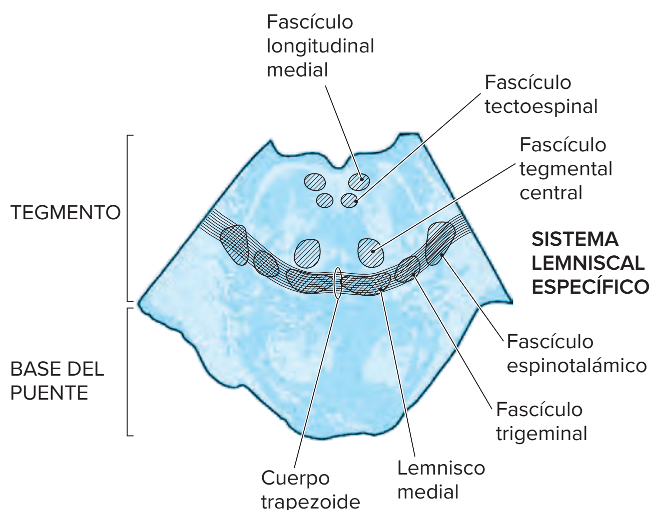


Figura 8-3. Esquema del puente con los principales tractos que atraviesan el tegmento.

FORMACIÓN RETICULAR PONTINA

La formación reticular pontina constituye la mayor parte de la porción tegmental del puente y es una continuación rostral de la formación reticular de la médula oblongada. En el capítulo 33 se comentan la organización y conexiones de la formación reticular pontina. Las lesiones que afectan los núcleos reticulares pontinos en el tegmento y las fibras corticoespinales en la base del puente, se acompañan del síndrome de anosognosia por hemiplejia en el que los pacientes no reconocen su déficit motor. De modo que ocurre un síndrome similar en lesiones del lóbulo parietal contradominante.

NÚCLEOS PARABRAQUIAL Y PEDUNCULOPONTINO

Núcleo parabraquial

5 A nivel del **istmo**, en el puente dorsolateral, entre el borde lateral del pedúnculo cerebeloso superior (**brachium conjunctivum**) y el lemnisco lateral, se halla el núcleo parabraquial, una estación sináptica para vías gustativas (gusto). Se demostró ya que en el hombre el núcleo parabraquial posee neuronas de catecolaminas que contienen neuromelanina. Las neuronas pigmentadas en el núcleo son bastante pequeñas (en comparación con las neuronas que contienen neuromelanina en el locus coeruleus o la sustancia negra) y sus gránulos muestran un aspecto muy delicado; esto explicaría por qué no se reconocieron las neuronas pigmentadas en este núcleo en informes sobre la distribución de neuronas catecolamínicas en el cerebro humano. En el hombre, el núcleo parabraquial se subdivide en los segmentos lateral y medial. Son más abundantes las neuronas pigmentadas en el segmento lateral. Las neuronas pigmentadas en el núcleo parabraquial disminuyen su número de manera considerable en individuos con enfermedad de Parkinson. El núcleo parabraquial tiene fibras que se conectan con el hipotálamo, la amígdala, la estría terminal y núcleos del tallo cerebral, incluidos el núcleo del fascículo solitario y el núcleo del rafe dorsal. Se piensa que el núcleo parabraquial ejerce una función relevante en la regulación autónoma y

su participación en el parkinsonismo explicaría las alteraciones autónomas que ocurren en esa afección. Los estudios en animales en el hombre sugieren que el núcleo parabraquial es una estación de relevo en la vía del tallo cerebral para el gusto.

Núcleo pedunculopontino

El núcleo pedunculopontino parabraquial se encuentra entre el lemnisco espinal, el pedúnculo cerebeloso superior (*brachium conjunctivum*) y el lemnisco medial.

Es el centro de control del tallo cerebral para las conductas somáticas motora y cognoscitiva, entre ellas la locomoción, el aprendizaje motor y el sistema de recompensa. Las pruebas acumuladas identifican una función para este núcleo en el sistema de estimulación sueño–despertar y el mecanismo de coordinación muscular y la función oculomotora, incluido el inicio de los movimientos sacádicos del ojo. El núcleo incluye dos poblaciones de neuronas, colinérgicas y glutamatérgicas. Las eferentes de la población colinérgica, complejas y distribuidas ampliamente, permiten que el núcleo participe en diversas funciones. La población glutamatérgica se proyecta en sentido caudal a la formación reticular pontina y desde la médula oblongada que tiene a su cargo la locomoción. De esta forma recibe una aferencia cortical excitadora directa de múltiples áreas relacionadas motoras del lóbulo frontal y una aferente inhibidora de los ganglios basales (segmento interno del globo pálido y parte reticular de la sustancia negra). El núcleo emite eferencias excitadoras directas a los ganglios basales (sobre todo al núcleo subtalámico y la parte compacta de la sustancia negra con una proyección más pequeña a ambos segmentos del globo pálido) y a los núcleos intralaminares del tálamo. El núcleo envía eferencias indirectas a la médula espinal (a través del núcleo reticular gigantocelular de la médula oblongada) (fig. 8-4). Se piensa que el núcleo tiene quizá dos funciones: relevo entre la corteza cerebral y la médula espinal que sirve como un centro de control para la coordinación entre los miembros en la locomoción; y centro modulador que recibe impulsos excitadores de la corteza cerebral y rige la actividad de neuronas dopaminérgicas en la parte compacta de la sustancia negra, de modo que influye en el aprendizaje motor y el sistema de recompensas, además del control motor voluntario.

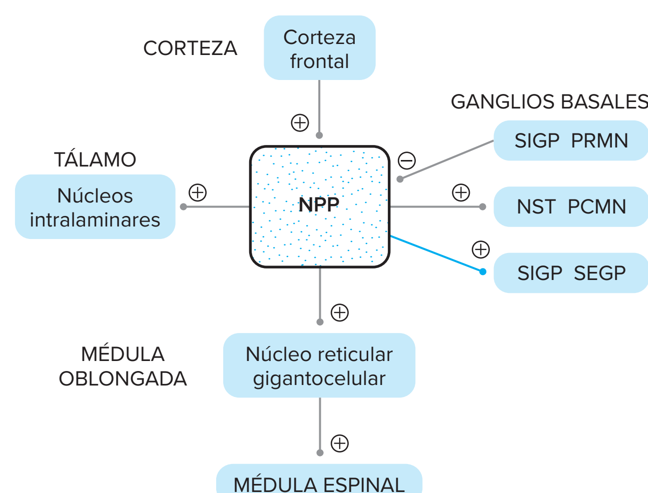


Figura 8-4. Conexiones aferentes y eferentes del núcleo pedunculopontino. NPP, núcleo pedunculopontino; SIGP, segmento interno del globo pálido; PRMN, parte reticulada de la sustancia negra; NST, núcleo subtalámico; PCMN, parte compacta de la sustancia negra; SEGP, segmento externo del globo pálido.

NÚCLEOS DE NERVIOS CRANEALES

Nervio vestibulococlear (nervio craneal VIII)

El nervio vestibulococlear tiene dos divisiones: coclear y vestibular. Las dos divisiones siguen juntas desde los órganos terminales periféricos en el oído interno hasta el puente, en donde se separan; cada una establece sus conexiones precisas.

A. División coclear

6 La división coclear (fig. 8-5) del nervio vestibulococlear es la más grande de las dos divisiones. Las fibras nerviosas del nervio coclear son procesos centrales de neuronas bipolares en el **ganglio espiral** que se localiza en el **modiolo** del oído interno. Los procesos periféricos de estas neuronas bipolares están enlazados con las células piliformes del órgano terminal auditivo en el **órgano de Corti**. A medida que las fibras del nervio coclear llegan a la parte caudal del puente, penetran en su superficie lateral en relación caudal y lateral con la división vestibular y se proyectan en los núcleos cocleares dorsal y ventral. El núcleo coclear dorsal, situado en la superficie dorsolateral del **cuerpo restiforme**, recibe fibras que se originan en los giros basales de la **coclea** (que media el sonido de alta frecuencia). El núcleo coclear ventral, que yace en la superficie ventrolateral del cuerpo restiforme, recibe fibras de los giros apicales de la coclea (que median el sonido de baja frecuencia). El número total de neuronas en los núcleos cocleares excede con mucho el número total de fibras del nervio coclear y en consecuencia se piensa que cada fibra se proyecta en varias neuronas.

Las neuronas de segundo orden de núcleos cocleares siguen a través del tegmento del puente para formar las tres estrías acústicas: dorsal, ventral e intermedia. La estría acústica dorsal se conforma con axones de neuronas en el núcleo coclear dorsal, la estría acústica ventral (**cuerpo trapezoide**) con axones del núcleo coclear inferior y la estría acústica intermedia se origina en los núcleos cocleares inferior y superior.

La estría acústica ventral (el cuerpo trapezoide) es la más grande de las tres estrías. Las fibras de esta estría se proyectan en neuronas del complejo olivar superior y el núcleo del cuerpo trapezoide. El complejo nuclear olivar superior se incluye en el cuerpo trapezoide y comprende los núcleos olivares superiores lateral y medial. Los núcleos olivares son masas celulares alargadas en las que está mucho más desarrollado el núcleo olivar superior medial, en tanto que el núcleo olivar superior lateral y el núcleo del cuerpo trapezoide están apenas desarrollados. El núcleo del cuerpo trapezoide consiste en células pequeñas situadas en la mitad caudal del núcleo olivar superior. Los dos núcleos olivares superiores y el núcleo del cuerpo trapezoide están rodeados por una zona de células de tamaños y formas variables que se conoce en conjunto como núcleos periolivares. Al principio se pensó que los núcleos periolivares participaban de manera exclusiva en vías auditivas descendentes, pero se estableció que estas células participan en proyecciones auditivas descendentes y ascendentes. Las funciones del complejo olivar superior incluyen: procesamiento de señales cocleares a través de la vía auditiva ascendente, detección de la intensidad del sonido interaural y suministro de un control de retroalimentación del mecanismo coclear a través del haz olivococlear.

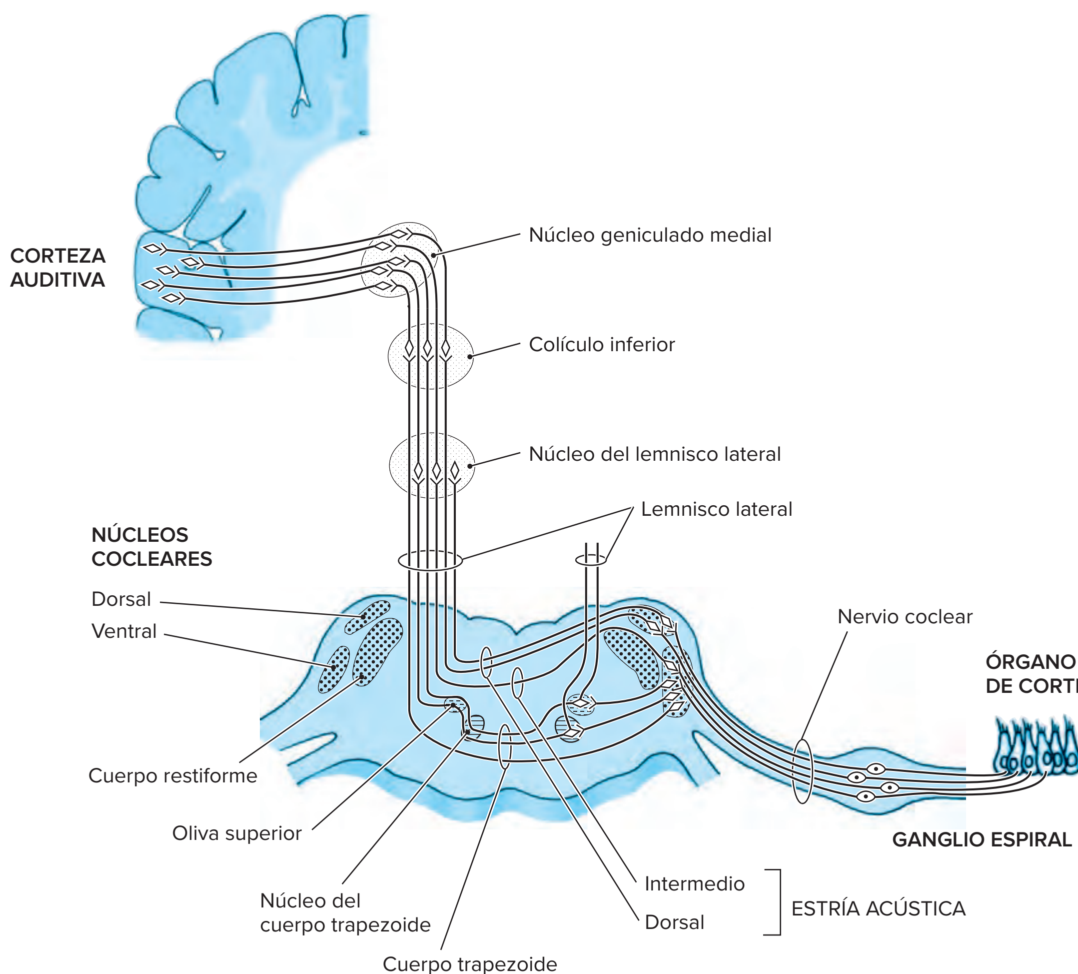


Figura 8-5. Esquema de las vías auditivas.

Se describieron aferentes hacia el complejo olivar superior de áreas no auditivas de núcleos del tallo cerebral serotoninérgicos y noradrenérgicos. En comparación con las aferentes auditivas, las serotoninérgicas y noradrenérgicas son escasas. Se detalló también una aferente del ganglio trigeminal al complejo nuclear olivar superior. Las neuronas de tercer orden del complejo olivar superior, el núcleo del cuerpo trapezoide y los núcleos periolivares contribuyen sobre todo al **lemnisco lateral** contralateral, con algunas proyecciones al lemnisco lateral homolateral. De igual manera, el lemnisco lateral recibe fibras de las estrías acústicas dorsal e intermedia. Las fibras en el lemnisco lateral se proyectan en el núcleo del lemnisco lateral, que es una hilera alargada de células incluidas en el lemnisco lateral a nivel del istmo. Se reconocen dos subnúcleos: dorsal y ventral. Las estaciones subsecuentes en el sistema auditivo incluyen sinapsis en el colículo inferior y el cuerpo geniculado medial.

El colículo inferior es la estación de relevo más importante de las proyecciones auditivas ascendentes y descendentes. Consiste en un núcleo central compacto grande y una zona más difusa de ubicación lateral. La mayor parte de las fibras auditivas ascendentes al colículo inferior termina en el núcleo central. La zona lateral del colículo inferior recibe aferentes del núcleo central y el núcleo del lemnisco lateral. Las pruebas indican que el núcleo olivar superior medial ipsilateral y el núcleo olivar superior lateral contralateral emiten proyecciones excitadoras al núcleo central del colículo inferior, mientras que el núcleo olivar superior lateral ipsilateral traza proyecciones inhibidoras hacia el núcleo central. Solo un limitado número de fibras pertenecientes a la proyección auditiva ascendente elude el colículo inferior para llegar de forma directa al cuerpo geniculado medial. Estas fibras surgen casi siempre de los núcleos cocleares y el núcleo del lemnisco lateral. Los dos colículos inferiores están unidos entre sí por la comisura del colículo inferior y con el núcleo geniculado medial mediante el pedúnculo del colículo inferior (pedúnculo cuadrigémino inferior).

La estación final es la corteza auditiva primaria (**giro** transverso **de Heschl**) en el lóbulo temporal. La proyección auditiva (radiación auditiva) del cuerpo geniculado medial respecto de la corteza auditiva primaria atraviesa la porción sublenticular de la cápsula interna. Del nivel del colículo inferior en adelante, hasta la corteza auditiva primaria, las proyecciones auditivas están subdivididas en proyecciones “central” y “en cinturón”. La proyección central termina en la corteza auditiva primaria; la proyección en cinturón finaliza en las áreas corticales circundantes a la corteza auditiva primaria. Las proyecciones central y en cinturón también tienen zonas de origen distintas dentro del colículo inferior, en donde el núcleo central se relaciona con la proyección central, en tanto que la zona lateral se vincula con la proyección en cinturón. En la totalidad del sistema auditivo existe una localización tonotópica.

Además de esta vía auditiva "típica", las pruebas sugieren la existencia de otra vía auditiva multisináptica a través de la formación reticular. La prueba de una vía reticular se basa en varias observaciones experimentales:

1. Neuronas talámicas reticulares se proyectan al núcleo geniculado medial.
2. El núcleo del lemnisco lateral y el colículo inferior se conectan con la formación reticular mesencefálica.
3. Se han identificado células de respuesta auditiva en la formación reticular mesencefálica y el *pretectum*.
4. Se ha obtenido un incremento del metabolismo de la 2–desoxi–D–glucosa a través de las vías auditivas mediante estimulación eléctrica de la formación reticular mesencefálica.

Varios haces de fibras del sistema auditivo se decusan a diversos niveles:

1. En el tegmento pontino se decusan las estrías acústicas superior, media e inferior y enlazan los complejos nucleares cocleares derecho e izquierdo.
2. El haz olivococlear (**haz eferente de Rasmussen**), que se comenta más adelante, también se decusa en el tegmento pontino.
3. Los núcleos del lemnisco lateral se conectan mediante la **comisura de Probst**, que pasa a través del pedúnculo cerebeloso superior (*brachium conjunctivum*) y la parte más rostral del tegmento pontino. La comisura de Probst lleva también fibras de los núcleos del lemnisco lateral al colículo inferior contralateral.
4. A nivel del cerebro medio se comunican los dos colículos inferiores mediante la comisura del colículo inferior. Esta comisura también lleva fibras que pasan del colículo inferior al cuerpo geniculado medial.

7 El sistema auditivo se caracteriza por la presencia de varios mecanismos de retroalimentación inhibidores que consisten en vías descendentes que enlazan los diferentes núcleos auditivos corticales y subcorticales. En consecuencia, un sistema de fibras descendentes enlaza la corteza auditiva primaria, el cuerpo geniculado medial, el colículo inferior, el núcleo del lemnisco lateral, el complejo nuclear olivar superior y los núcleos cocleares. Sin embargo, el mecanismo de retroalimentación más importante lo lleva a cabo el haz olivococlear, que también se conoce como haz eferente de Rasmussen (fig. 8-6). Este haz de fibras proviene de neuronas colinérgicas de los núcleos periolivares y se proyecta a células pilosas en el órgano de Corti; tiene componentes cruzados y directos que inervan de manera diferencial los dos tipos de células pilosas.

El haz cruzado se origina en células grandes en la parte ventromedial del área periolivar, sigue en sentido dorsal en el tegmento pontino, elude el núcleo del nervio abductor y cruza al costado contralateral para concluir mediante terminales sinápticas grandes que colindan con las partes basales de las células pilosas externas. El componente directo es más pequeño y se origina en neuronas pequeñas en la proximidad del núcleo olivar superior lateral. Termina mediante sinapsis de paso en fibras cocleares aferentes primarias justo abajo de las células pilosas internas. Los dos componentes se unen de modo inicial a la división vestibular del nervio vestibulococlear (nervio craneal VIII), pero en la anastomosis vestibulococlear salen de ella y siguen con la división coclear hasta las células pilosas del órgano de Corti. La estimulación del haz olivococlear suprime la receptividad del órgano de Corti y por consiguiente la actividad en el nervio auditivo. Se han propuesto diversas funciones para el haz olivococlear: un efecto protector en la coclea contra el ruido intenso, selectividad de frecuencia, atención auditiva selectiva que permite detectar nuevas señales y comprender el habla en un fondo ruidoso.

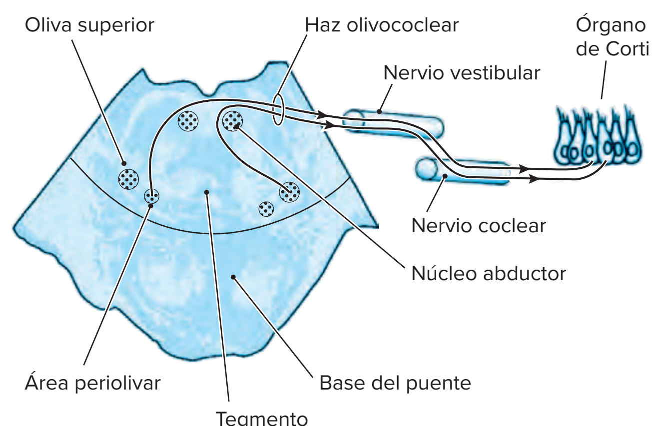


Figura 8-6. Representación de los orígenes y trayectos del haz olivococlear.

Las células pilosas del órgano de Corti transducen energía mecánica a impulsos nerviosos y muestran un potencial generador graduado. En el nervio coclear aparecen potenciales en espiga.

Las fibras nerviosas cocleares responden la velocidad del desplazamiento de la membrana basal del órgano de Corti. El desplazamiento de la membrana basal hacia la escala vestibular produce inhibición, en tanto que el desplazamiento a la escala timpánica causa excitación. Una fibra aislada en el nervio coclear puede reaccionar al desplazamiento y la velocidad.

8 Los movimientos reflejos de los ojos y el cuello hacia una fuente sonora tienen mediación de dos vías reflejas. La primera sigue del colículo inferior al superior y de ahí a través de la vía tectobulbar y vías tectoespinales a los núcleos de los músculos del ojo y la musculatura cervical. La otra vía sigue de la oliva superior al núcleo del nervio abductor (nervio craneal VI) y a continuación a través del fascículo longitudinal medial a los núcleos de los nervios craneales de los músculos extraoculares.

Otras vías reflejas comprenden las que se hallan entre los núcleos cocleares y el sistema reticular activador ascendente, que dan lugar a la reacción de sobresalto inducida de manera auditiva, y las situadas entre los núcleos cocleares ventrales y los núcleos motores de los nervios trigémino y facial. Las segundas constituyen arcos reflejos que enlazan el órgano de Corti con los músculos tensor del tímpano y el estribo. Por consiguiente, en respuesta a sonidos de alta intensidad, estos músculos se contraen en forma refleja y amortiguan la vibración de los huesecillos del oído.

B. División vestibular

Las fibras del nervio vestibular son procesos centrales de células bipolares en el **ganglio de Scarpa**. Los procesos periféricos de estas células bipolares se distribuyen al órgano terminal vestibular y los tres conductos semicirculares, el **utrículo** y el **sáculo**. Los conductos semicirculares se relacionan

con la aceleración angular (reconocen un incremento simultáneo de la velocidad y la dirección cuando la persona gira o se voltea); el utrículo y el sáculo se vinculan con la aceleración lineal (identifican un cambio de la velocidad sin variación de la dirección, el efecto gravitacional). La porción superior del ganglio de Scarpa recibe fibras de los conductos semicirculares anterior y horizontal, el utrículo y el saco. La porción inferior del ganglio recibe fibras del conducto semicircular posterior y el sáculo (fig. 8-7). El nervio vestibular acompaña al nervio coclear del meato auditivo interno al puente, en donde penetra en la superficie lateral en la unión pontomedular medial con el nervio coclear.

9 Dentro del puente, las fibras del nervio vestibular siguen en el tegmento entre el cuerpo restiforme y el complejo espinal trigeminal. La porción principal de estas fibras se proyecta en los cuatro núcleos vestibulares; una porción más pequeña pasa de modo directo al cerebelo a través del cuerpo yuxtarrestiforme. En el cerebelo, estas fibras terminan como fibras musgosas en neuronas del lóbulo floculonodular y la úvula. Existen cuatro núcleos vestibulares: medial, inferior, lateral y superior. El núcleo medial (núcleo principal **[núcleo de Schwalbe]**) aparece en la médula oblongada en el extremo rostral de la oliva inferior y se extiende hasta la parte caudal del puente. El núcleo inferior (núcleo espinal) se ubica entre el núcleo medial y el cuerpo restiforme. El núcleo inferior, que se reconoce en cortes histológicos por fibras mielinizadas que lo atraviesan desde el nervio vestibular, se extiende de la extremidad rostral del núcleo grácil a la unión pontomedular. El núcleo lateral (**núcleo de Deiters**), que se caracteriza en cortes histológicos por la presencia de neuronas multipolares grandes, se extiende desde la unión pontomedular hasta el nivel del núcleo del nervio abductor (nervio craneal VI). El núcleo superior (**núcleo de Bechterew**) es más pequeño que los otros núcleos y se encuentra en relación dorsal y medial con los núcleos mediales y laterales. El número de neuronas en los núcleos vestibulares excede con mucho el número de fibras del nervio vestibular. Las fibras nerviosas vestibulares solo se proyectan a regiones limitadas dentro de cada núcleo vestibular. Además de la aferencia del nervio vestibular, los núcleos vestibulares reciben fibras de la médula espinal, el cerebelo y la corteza vestibular (fig. 8-8). La eferencia de los núcleos vestibulares se dirige a la médula espinal, el cerebelo, el tálamo, los núcleos de los músculos extraoculares, la corteza vestibular y el órgano final vestibular. La proyección vestibular a la médula espinal (fig. 8-9) se lleva a cabo a través del fascículo vestibuloespinal lateral (desde el núcleo vestibular lateral) y el fascículo vestibuloespinal medial (desde el núcleo vestibular medial) a través del componente descendente del fascículo longitudinal medial. El fascículo vestibuloespinal lateral facilita neuronas motoras extensoras, mientras que el fascículo medial lo hace con neuronas motoras flexoras. El fascículo vestibuloespinal medial proyecta fibras al núcleo motor dorsal del vago. Esto explica las náuseas, la sudación y los vómitos que ocurren después de la estimulación del órgano terminal vestibular.

10 Las proyecciones de los núcleos vestibulares al cerebelo (fig. 8-9) siguen a través del **cuerpo yuxtarrestiforme** junto con las fibras vestibulocerebelosas primarias. Estas proyecciones provienen de los núcleos vestibulares superior, inferior y medial y terminan en particular en forma ipsilateral (pero también bilateral) en neuronas de este lóbulo floculonodular, la úvula y el núcleo fastigio. Las conexiones cerebelovestibulares son mucho más abundantes que las vestibulocerebelosas.

Las proyecciones vestibulotalámicas provienen de los núcleos vestibulares medial, lateral y superior que se proyectan de manera bilateral a varios núcleos talámicos (grupos posterolateral ventral, centrolateral, geniculado lateral y posterior). Llegan a sus destinos a través de varias vías (lemnisco lateral, pedúnculo cerebeloso superior –*brachium conjunctivum*– y formación reticular), con unas cuantas que siguen a través del fascículo longitudinal medial.

Las proyecciones vestibulares a los núcleos de los músculos extraoculares discurren por el componente ascendente del

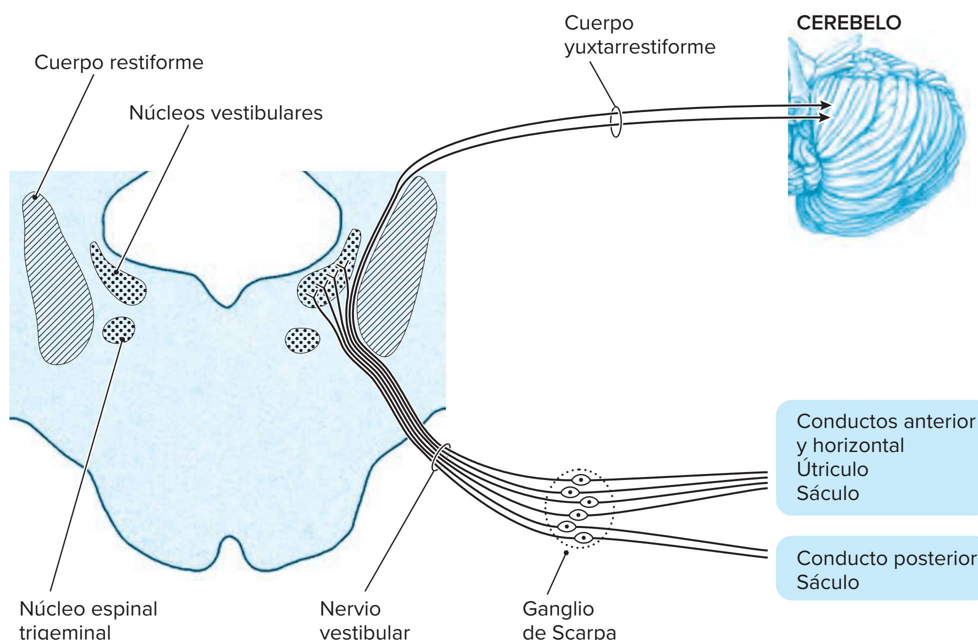


Figura 8-7. Esquema del origen y terminación del nervio vestibular.

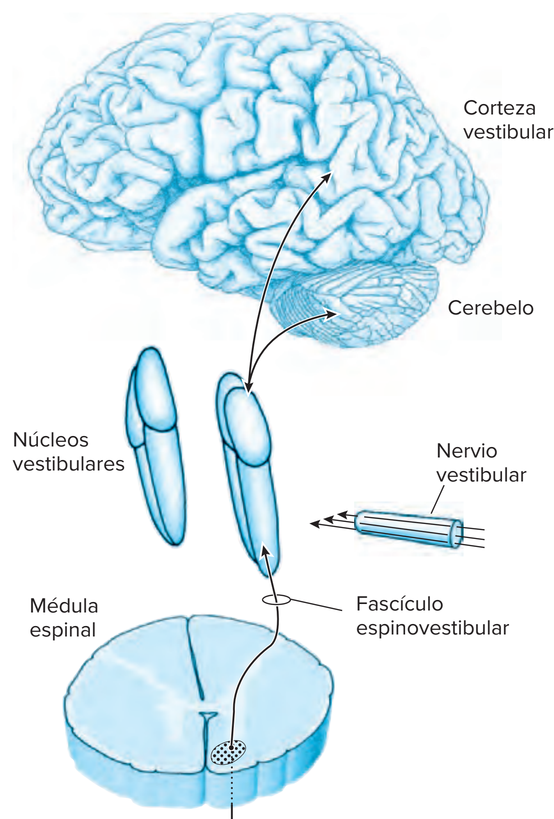


Figura 8-8. Representación de las aferencias mayores a los núcleos vestibulares.

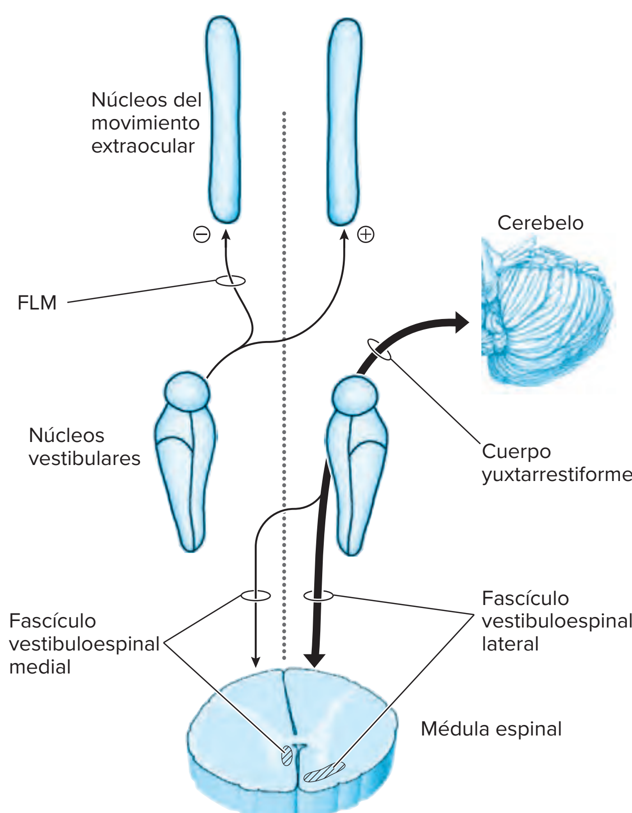


Figura 8-9. Esquema de las conexiones eferentes de los núcleos vestibulares. FLM, fascículo longitudinal medial.

fascículo longitudinal medial. Surgen de todos los cuatro núcleos vestibulares y se proyectan a núcleos de los nervios oculomotor (nervio craneal III), troclear (nervio craneal IV) y abductor (nervio craneal VI). El componente cruzado de este sistema ejerce un efecto excitador, en tanto que el directo tiene un efecto inhibidor en los núcleos del movimiento extraocular.

Una proyección de los núcleos vestibulares a la corteza vestibular primaria en el lóbulo temporal llega a la corteza vestibular a través de relevos en el tálamo.

Se ha descrito una proyección en el órgano terminal vestibular. Los axones siguen con el nervio vestibular y terminan en una forma bilateral en células pilosas en la cresta del conducto semicircular y la mácula del utrículo y el sáculo. En contraste con el haz olivococlear, que ejerce un efecto inhibidor en el órgano terminal coclear, este haz es excitador del órgano terminal vestibular.

11 La eferencia vestibular a los núcleos de los músculos extraoculares tiene un papel importante en el control de los **movimientos conjugados del ojo** (fig. 8-9). Este control recibe mediación a través de dos vías: el componente ascendente del fascículo longitudinal medial y la formación reticular. La desviación conjugada refleja de los ojos en una dirección específica, que se conoce como nistagmo, tiene dos componentes: uno lento alejado del sistema vestibular estimulado y uno rápido hacia el lado estimulado. En medicina clínica, el término **nistagmo** se refiere al componente rápido. Aunque el mecanismo del componente lento se comprende bastante bien en términos de las conexiones neuronales, no es posible comentar lo mismo en cuanto al componente rápido, que tal vez representa un intento de corrección para regresar los ojos a una posición neutral. La estimulación del conducto semicircular horizontal derecho (se obtiene al girar a la derecha en un **sillón de Bárány** o verter agua caliente en el oído derecho) o los núcleos vestibulares derechos medial, lateral o inferior tiene como resultado una desviación horizontal conjugada refleja de los ojos (nistagmo horizontal), con un componente lento hacia la izquierda y otro rápido a la derecha. La estimulación bilateral del conducto semicircular anterior suscita el movimiento de los ojos hacia arriba, en tanto que la estimulación del conducto posterior produce movimiento hacia abajo. La sección del fascículo longitudinal medial rostral respecto de los núcleos abductores suprime estas reacciones oculomotoras primarias. Sin embargo, aún puede presentarse nistagmo por estimulación del laberinto, que confirma la probabilidad de que las vías esenciales para el nistagmo pasen a través de la formación reticular. La estimulación del núcleo vestibular superior produce nistagmo vertical.

Las lesiones del fascículo longitudinal medial (FLM) rostrales en relación con el núcleo abductor interfieren con los movimientos conjugados del ojo normales. En este trastorno, que se conoce como **oftalmoplejia internuclear** o síndrome del fascículo longitudinal medial, existe parálisis de la aducción ipsilateral a la lesión del FLM y nistagmo monocular horizontal del ojo abducido (fig. 8-10). Se sabe que este trastorno ocurre en la esclerosis múltiple y trastornos vasculares del puente. Las pruebas experimentales demostraron que este tipo de lesión interrumpe las fibras del FLM destinadas para la parte del complejo nuclear oculomotor que inerva el recto interno; esto explica la pérdida de aducción.

No existe una explicación satisfactoria para el nistagmo horizontal monocular del ojo en abducción. Se han propuesto dos Teorías para explicar este fenómeno. La primera sugiere que el nistagmo se debe a la utilización de los mecanismos

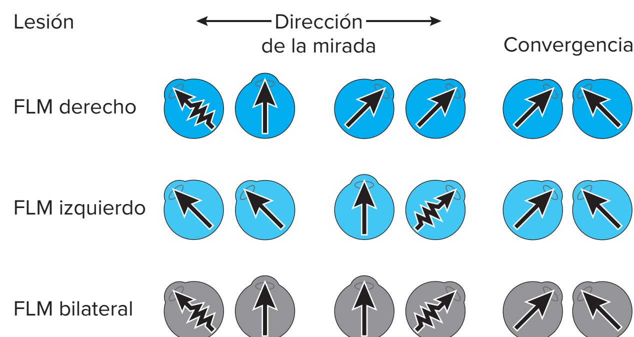


Figura 8-10. Representación de los efectos de las lesiones en el fascículo longitudinal medial (FLM) sobre los movimientos conjugados de los ojos. Las flechas en *zigzag* indican nistagmo.

de convergencia a fin de aducir el ojo ipsilateral. Esto produce aducción del ojo contralateral, que a continuación regresa de modo súbito a la posición de fijación. La segunda teoría conjetura que el fascículo longitudinal medial lleva fibras facilitadoras a las neuronas del recto interno ipsilateral y fibras inhibidoras a las neuronas del recto interno contralateral. En lesiones del fascículo longitudinal medial, la falta de inhibición de la aducción en el ojo contralateral causa en consecuencia nistagmo abductor (correctivo) en ese ojo. Lhermitte, neurólogo francés, ideó el término "oftalmoplejia internuclear" (nistagmo atáxico, síndrome de Lhermitte, síndrome de Bielschowsky–Lutz–Cogan). Lutz, oftalmólogo cubano, definió dos variedades de este síndrome: anterior, en la que funciona con normalidad el recto externo, pero el interno está paralizado en el lado de la lesión del FLM; y posterior, en el que se paraliza el recto externo pero funciona sin problemas el recto interno. No es segura la validez de esta división del síndrome.

Nervio facial (nervio craneal VII)

El nervio facial (fig. 8-11) es un nervio mixto con componentes sensoriales y motores. Este nervio tiene a su cargo la individualidad de las personas, esto es, las expresiones faciales que caracterizan a cada sujeto.

A. Componentes sensoriales

12 El nervio facial lleva dos tipos de aferentes sensoriales: fibras exteroceptivas del oído externo y fibras gustativas de los dos tercios anteriores de la lengua.

Las fibras exteroceptivas provenientes del oído externo son procesos periféricos de neuronas en el ganglio geniculado. Los procesos centrales se proyectan en neuronas en el núcleo espinal trigeminal (similares a fibras de la misma área que conducen los nervios glosofaríngeo [nervio craneal IX] y vago [nervio craneal X]).

Las fibras gustativas tienen sus neuronas de origen en el ganglio geniculado. Los procesos periféricos de estas neuronas llegan a botones gustativos en los dos tercios anteriores de la lengua; los procesos centrales penetran en el tallo cerebral con el nervio intermedio y se proyectan en neuronas de la parte gustativa del núcleo del tracto solitario, junto con las fibras transportadas por los nervios glosofaríngeo (del tercio posterior de la lengua) y vago (de la región epiglótica). Las fibras sensoriales y gustativas, junto con el componente motor visceral, forman una raíz lateral separada del nervio facial, el **nervio intermedio** (nervio de Wrisberg).

B. Componentes motores

13 El nervio facial lleva dos tipos de fibras motoras: somáticas y secretomotoras.

1. Fibras motoras somáticas inervan los músculos de la expresión facial y el estribo, el estilohioideo y el vientre posterior del digástrico. Estas fibras se originan en el núcleo motor facial en el tegmento pontino. De sus neuronas de origen, las fibras siguen en sentido dorsomedial y a continuación rostral en el tegmento y forman un haz compacto cerca del núcleo abductor (nervio craneal VI) en el piso del cuarto ventrículo (el colículo facial). Se doblan (rodilla) de forma lateral sobre el núcleo abductor y giran de modo ventrolateral para surgir en el borde lateral del puente. Este peculiar trayecto del componente motor somático de las fibras del nervio facial en el tegmento resulta de la migración de neuronas motoras faciales desde una posición dorsal en el piso del cuarto ventrículo en dirección caudal y ventral y llevan sus axones con ellas. La migración del núcleo motor facial se explica por neurobiotaxia, en la cual las neuronas tienden a migrar a fuentes mayores de estímulo. En el caso del núcleo motor facial, esta migración se acerca al núcleo espinal trigeminal y su fascículo. Los componentes motor y sensorial viscerales del nervio facial no forman un asa alrededor del núcleo abductor. En lugar de ello, construyen una raíz lateral separada del nervio facial, el nervio intermedio.

El núcleo motor del nervio facial se organiza en columnas motoras orientadas de forma longitudinal (subnúcleo) que se relacionan con músculos faciales específicos: los subnúcleos medial, dorsal, intermedio y lateral. Las neuronas motoras que inervan músculos faciales superiores se hallan en la parte dorsal del núcleo, las que inervan músculos faciales inferiores sobre todo en la parte lateral del núcleo y las que inervan el músculo cutáneo del cuello y los músculos auriculares posteriores en la parte medial del núcleo.

14 El núcleo motor facial recibe fibras de los siguientes orígenes:

a. Corteza cerebral. Se originan fibras corticofaciales de áreas de representaciones de la cara en las cortezas del cíngulo motora primaria, motora suplementaria, premotora, rostral y caudal. Estas fibras discurren como fibras corticobulbares directas o corticorreticulobulbares indirectas. La aferencia cortical al núcleo facial es bilateral hacia la parte del núcleo que inerva los músculos superiores de la cara y solo contralateral a la porción que inerva la musculatura peribucal. En lesiones que incluyen un hemisferio se afectan tan solo los músculos faciales inferiores contralaterales respecto de la lesión (fig. 8-12). Lo anterior, se conoce como paresia facial central (supranuclear), en oposición a la parálisis o paresia facial periférica (que resulta de lesiones del núcleo motor facial o el nervio facial), en la que se alteran todos los músculos de la expresión facial ipsilaterales respecto de la lesión. Se han descrito dos tipos de paresia (**parálisis**) facial central: voluntaria e involuntaria (mimética). La parálisis facial central voluntaria es secundaria a lesiones que incluyen fibras corticobulbares o corticorreticulobulbares contralaterales. La inervación mimética o emocional de los músculos de la expresión facial es involuntaria y de origen incierto que permite la contracción de los músculos faciales inferiores en respuesta a estímulos emocionales. Ciertas lesiones neurales pueden producir parálisis facial central mimética

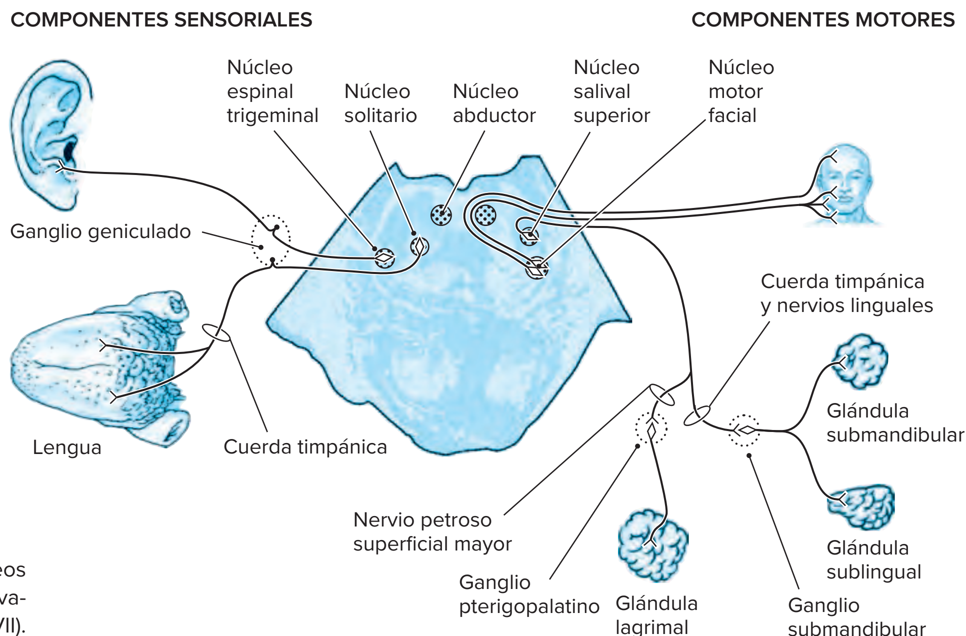


Figura 8-11. Esquema de los núcleos de origen, el curso y las áreas de inervación del nervio facial (nervio craneal VII).

sin parálisis facial central voluntaria. Las lesiones más extensas causan parálisis facial central voluntaria y mimética combinada.

Las pruebas experimentales recientes proporcionan una explicación alternativa de la falta de afección de la musculatura facial superior en pacientes con lesiones centrales (hemisféricas). Los datos escasos de estudios en seres humanos y los resultados de estudios experimentales en diversos mamíferos, incluidos los monos, demuestran que: a) no se compromete la aferencia cortical bilateral a neuronas motoras faciales que inervan los músculos superiores de la cara; b) las neuronas motoras del núcleo facial que inervan los músculos faciales inferiores reciben una aferencia cortical importante y bilateral que es tres veces más intensa en el lado contralateral, y c) la inervación cortical del subnúcleo motor facial inferior ipsilateral es considerablemente más

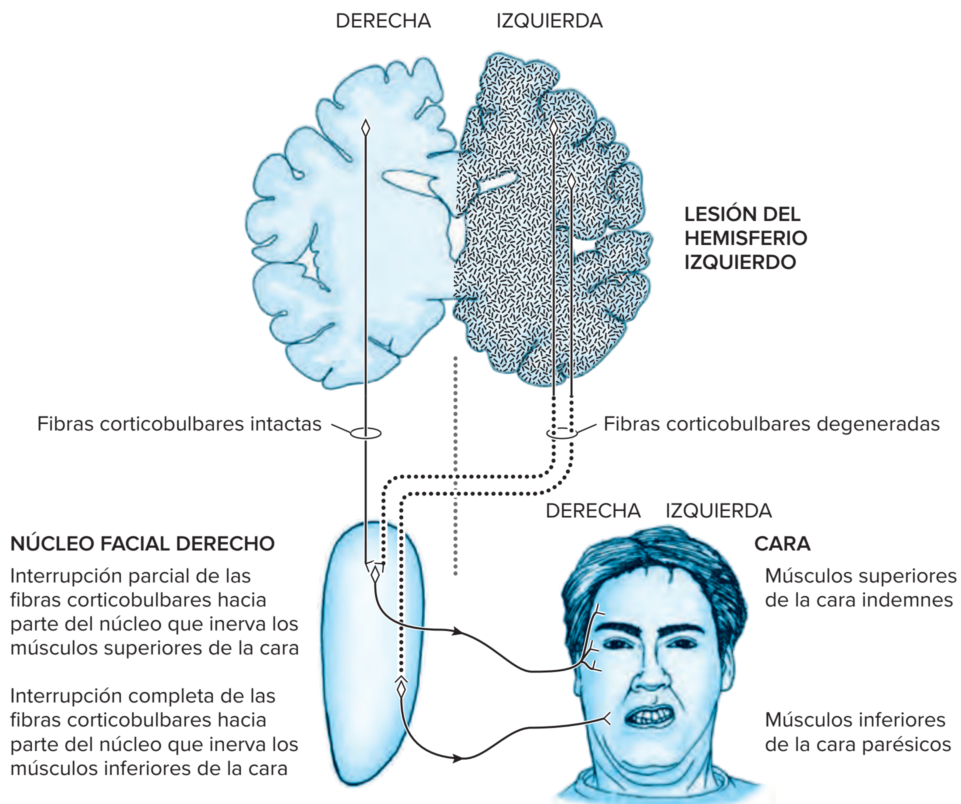


Figura 8-12. Representación del concepto de paresia facial central.

intensa que la inervación del subnúcleo motor facial superior ipsilateral. Con base en estos hallazgos, se propuso que el déficit de músculos faciales que se observa después de lesiones hemisféricas unilaterales refleja la extensión de la pérdida de la inervación cortical directa de neuronas motoras faciales. Por consiguiente, las neuronas motoras que inervan la parte superior de la cara se afectarían poco porque no reciben mucha aferencia cortical directa. También las neuronas motoras faciales inferiores contralaterales a la lesión sufrirían una pérdida funcional porque dependen más de la inervación cortical contralateral directa y la proyección cortical ipsilateral restante no es al parecer suficiente para estimularlas. La pérdida pequeña de aferencia cortical a neuronas motoras faciales bajas ipsilaterales a la lesión se compensa por la aferencia restante, mucho más intensa, del hemisferio intacto. De manera alternativa, es posible que los músculos faciales inferiores ipsilaterales a la lesión muestren cierta debilidad leve, pero ello se oculta por la debilidad contralateral mucho más profunda. Aún no se conoce con certeza el trayecto de las fibras corticobulbares hacia el núcleo facial. Algunos estudios histológicos en material de necropsias humanas efectuados a finales del siglo XX describieron un "haz aberrante" que se separa del fascículo corticoespinal en el mesencéfalo y el puente superior y sigue a lo largo del borde tegmental adyacente a las fibras lemniscales. Estas observaciones se confirmaron con posterioridad mediante métodos de tinción más seguros. Las investigaciones recientes describieron tres posibles trayectorias de las fibras corticofaciales: a través del "haz aberrante"; separadas del fascículo corticoespinal en la base del puente caudal y con una dirección dorsal hacia el núcleo facial en el tegmento pontino, y formación de un asa hacia la médula oblongada antes de llegar al núcleo facial. Estas trayectorias explicarían la ocurrencia de parálisis facial central en lesiones que afectan el tegmento pontino y la base del puente, así como las que se vinculan con el síndrome medular lateral.

b. **Ganglios basales.** Esta aferencia al núcleo motor facial explica el movimiento de músculos faciales parésicos como reacción a una estimulación emocional. Los sujetos con parálisis facial central que no pueden mover los músculos inferiores de la cara a voluntad pueden hacerlo en forma refleja en respuesta a una estimulación emocional.

c. **Oliva superior.** La aferencia es parte de un reflejo que incluye los nervios facial y auditivo. Explica la gesticulación de los músculos faciales que ocurre en reacción a un ruido intenso.

d. **Sistema trigeminal.** Esta aferencia es también de naturaleza refleja y enlaza los nervios trigémino y facial. Apoya el parpadeo que se observa en respuesta a la estimulación corneal.

e. **Colículo superior.** La aferencia a través de fibras tectobulbares posee un carácter reflejo y tiene a su cargo el cierre de los párpados como reacción a la luz intensa o un objeto que se acerca.

2. Fibras secretomotoras (motoras viscerales) provienen del núcleo salival superior en el tegmento del puente; son fibras preganglionares que salen del tallo cerebral con el nervio intermedio (nervio de Wrisberg) y hacen sinapsis en ganglios colaterales. Las fibras destinadas a la glándula lagrimal provienen del nervio intermedio y siguen en el petroso superficial mayor y el nervio del conducto pterigoideo (nervio vidiano) antes de hacer sinapsis en el ganglio pterigopalatino, del cual siguen fibras parasimpáticas posganglionares en los nervios maxilar, cigomático, cigomaticotemporal y lagrimal para llegar a la glándula lagrimal. Las fibras destinadas a las glándulas submandibulares y sublinguales se unen a la cuerda timpánica y los nervios linguales reaccionan con sinapsis en el ganglio submandibular, del que surgen fibras parasimpáticas posganglionares. Debido a que las fibras para las glándulas lagrimales, submandibulares y sublinguales salen juntas del tallo cerebral, las lesiones del nervio facial cerca del ganglio geniculado pueden ocasionar un crecimiento aberrante de las fibras en regeneración, de manera que las destinadas a inervar las glándulas lagrimales llegan a las glándulas salivales submandibulares y sublinguales. Este crecimiento aberrante explica el fenómeno de "**lágrimas de cocodrilo**" que se manifiestan con la presencia de alimento en la boca seguida de lagrimeo en lugar de salivación.

C. Lesiones del nervio facial

15 Los signos de parálisis del nervio facial (**parálisis de Bell**) varían según sea la localización de la lesión (fig. 8-13). La parálisis de Bell se denomina así en honor de sir Charles Bell (1774-1842), anatomista, fisiólogo, cirujano y neurólogo británico que también fue el pionero en el estudio de la expresión facial.

1. Proximales al ganglio geniculado. Las lesiones del nervio facial proximales en relación con el ganglio geniculado suscitan los siguientes signos:

1. Parálisis de todos los músculos de la expresión facial.
2. Pérdida del gusto en los dos tercios anteriores de la mitad ipsilateral de la lengua.
3. Deterioro de la secreción salival.
4. Deterioro de la lagrimación.
5. **Hiperacusia** (hipersensibilidad al ruido como resultado de parálisis del músculo del estribo).
6. "Lágrimas de cocodrilo" en algunos individuos con crecimiento aberrante de fibras en regeneración.

2. Distales respecto del ganglio geniculado. Las lesiones del nervio facial distales al ganglio geniculado, pero proximales a la cuerda del tímpano dan por resultado los siguientes signos ipsilaterales:

1. Parálisis de todos los músculos de la expresión facial.
2. Pérdida del gusto en los dos tercios anteriores de la lengua.
3. Deterioro de la secreción salival.
4. Hiperacusia.

Este tipo de lesión no afecta la lagrimación puesto que las fibras destinadas a la glándula lagrimal salen del nervio proximales al nivel de la lesión.

3. Agujero estilomastoideo. Las lesiones del nervio facial en el agujero estilomastoideo (en donde salen del cráneo las fibras motoras destinadas a los músculos de la expresión facial) solo causan parálisis de los músculos de la expresión facial ipsilaterales a la lesión.

Nervio abductor (nervio craneal VI)

El nervio abductor (fig. 8-14) es un nervio motor puro que inerva el músculo recto externo. El núcleo abductor se localiza en un sitio paramediano en el tegmento del puente, en el piso del cuarto ventrículo. Se extiende del límite rostral del núcleo

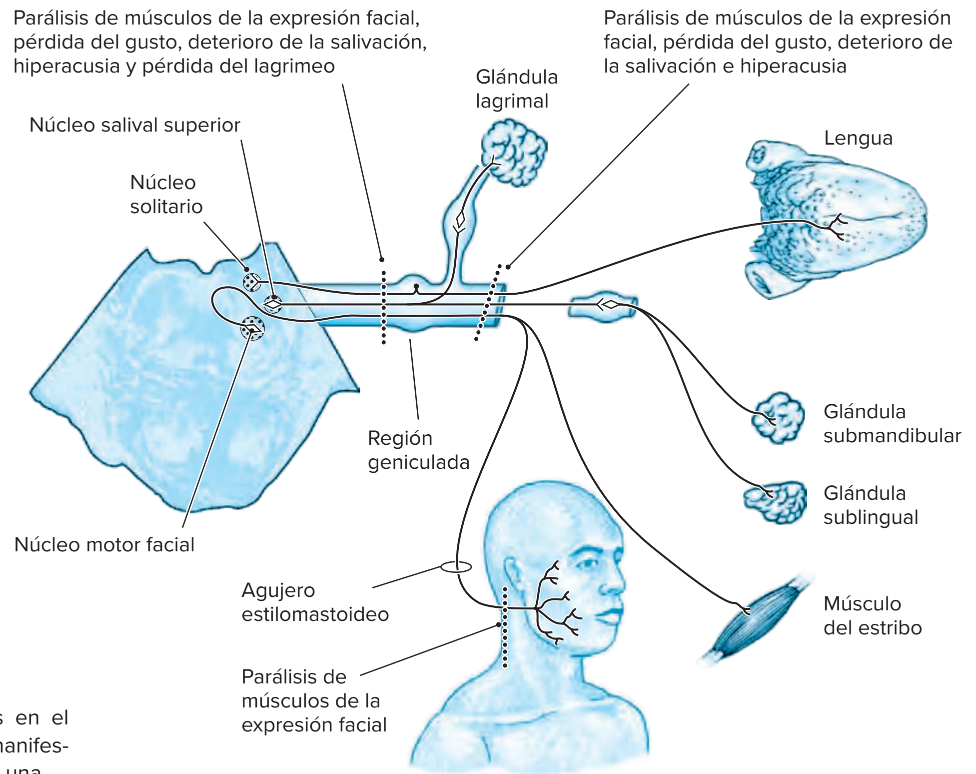


Figura 8-13. Esquema de lesiones en el nervio facial en diferentes sitios y las manifestaciones clínicas que resultan de cada una.

vestibular lateral a la porción rostral del núcleo vestibular descendente. El núcleo abductor tiene dos poblaciones de neuronas: grandes (neuronas motoras) y pequeñas (interneuronas).

Los axones de las neuronas grandes (neuronas motoras) forman el nervio abductor e inervan los músculos rectos externos. Los axones de las neuronas pequeñas (interneuronas) se unen al fascículo longitudinal medial contralateral y terminan en neuronas en el núcleo oculomotor que inerva el músculo recto interno (subnúcleo del recto interno). Estas neuronas permiten la sincronización de la contracción del recto externo y recto interno. Es la razón por la cual una lesión del núcleo produce que no haya contracción del recto interno del ojo contralateral (fig. 8-15*B*). Los axones del nervio abductor siguen a través del tegmento y la base del puente y salen por su superficie ventral en el surco entre este último y la médula oblongada (fig. 8-14).

El núcleo abductor (fig. 8-14) recibe fibras de la corteza cerebral (fibras corticorreticulobulbares), el núcleo vestibular a través del fascículo longitudinal medial, la formación reticular pontina paramediana (FRPP) y el **núcleo prepósito** del hipogloso. La aferencia corticobulbar es bilateral, las aferencias de la FRPP y

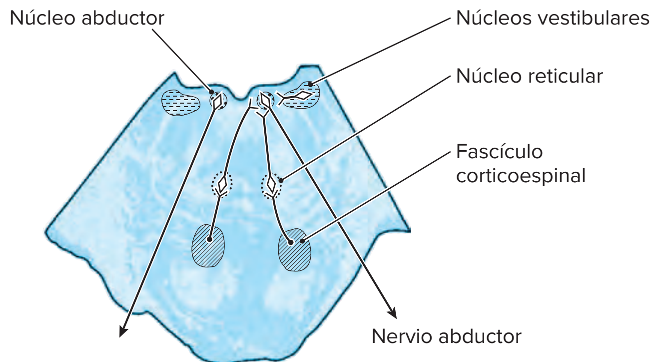


Figura 8-14. Representación de los orígenes de aferentes moduladoras al núcleo abductor (nervio craneal VI) y el trayecto intrapontino del nervio abductor.

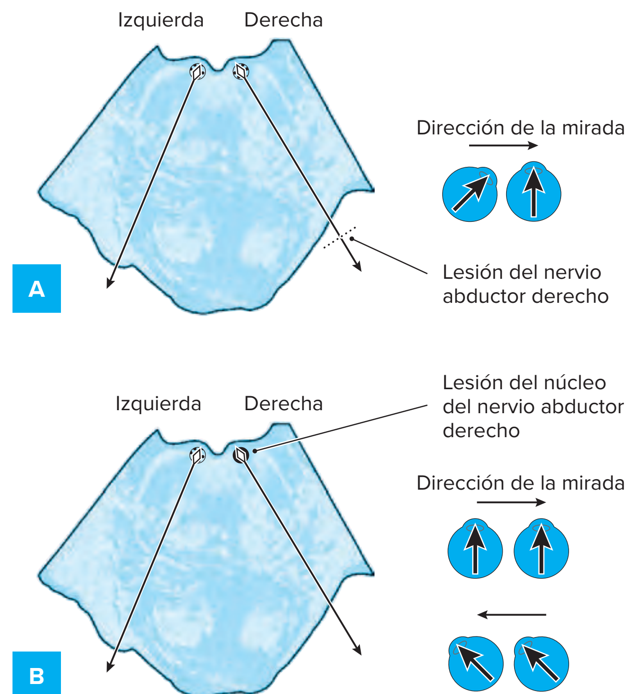


Figura 8-15. Esquema de las manifestaciones clínicas que resultan de lesiones en el núcleo (**B**) y el nervio (**A**) abductores.

el núcleo prepósito no son cruzados y la aferencia del núcleo vestibular medial muestra un predominio directo. Se han descrito fibras aferentes directas del ganglio de Scarpa al núcleo abductor.

16 Las lesiones del nervio abductor provocan parálisis del músculo recto externo ipsilateral y **diplopía** (visión doble) cuando se intenta la mirada horizontal hacia el lado del músculo paralizado (fig. 8-15*A*); las dos imágenes son horizontales y la distancia entre ellas aumenta a medida que se mueven los ojos en dirección de la acción del músculo paralizado. El nervio abductor tiene un trayecto intracraneal largo y en consecuencia se afecta en las enfermedades intracraneales de diversas causas y sitios. En contraste con las lesiones del nervio abductor, las del núcleo abductor no causan parálisis de la abducción sino, por el contrario, parálisis de la mirada horizontal ipsilateral a la lesión; esto se manifiesta por falta de movimiento de ambos ojos cuando se intenta la mirada horizontal ipsilateral (fig. 8-15).

La parálisis de la mirada lateral después de lesiones del núcleo abductor se explica por la afección de las neuronas grandes que inervan el músculo recto externo ipsilateral y las neuronas pequeñas (interneuronas) que inervan las neuronas del recto interno contralateral (subnúcleo del recto interno) dentro del núcleo oculomotor (fig. 8-16). Es probable que el centro pontino para la mirada lateral y el núcleo abductor constituyan una entidad. La FRPP (centro pontino para la mirada lateral) es un fondo común neuronal definido de forma fisiológica rostral respecto del núcleo abductor. Se integra con las partes caudal y rostral. La primera está conectada al núcleo abductor ipsilateral. La estimulación de la parte caudal ocasiona desviación horizontal conjugada de los ojos. La segunda se conecta con el núcleo intersticial rostral del FLM, que a su vez se proyecta hacia el núcleo oculomotor ipsilateral por otras vías aparte del fascículo longitudinal medial. La estimulación de la FRPP rostral da lugar a una mirada vertical. Las lesiones en la FRPP caudal suprimen la mirada lateral conjugada, en tanto que las de la FRPP rostral eliminan la mirada vertical. Las lesiones extensas en la FRPP provocan parálisis de la mirada horizontal y vertical.

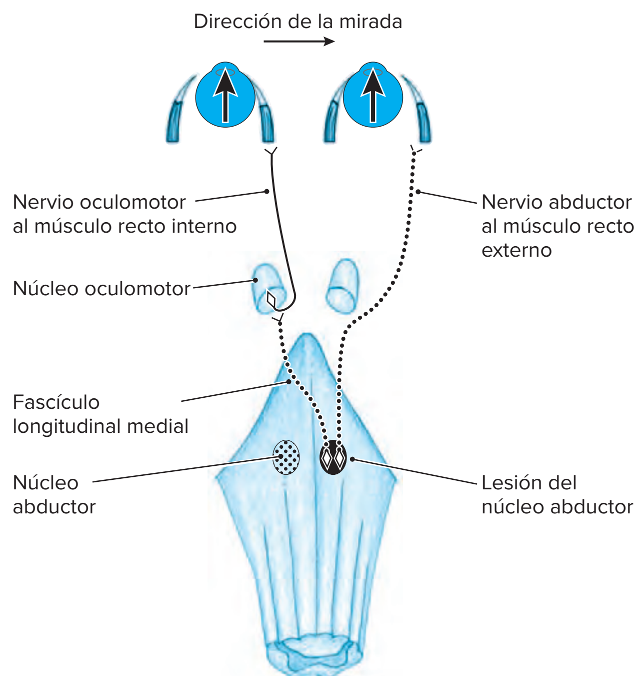


Figura 8-16. Representación que ilustra la base de la parálisis de la mirada lateral en lesiones del núcleo abductor.

Las raicillas del nervio abductor a lo largo de su curso dentro del puente pueden afectarse en una diversidad de lesiones vasculares intraaxiles.

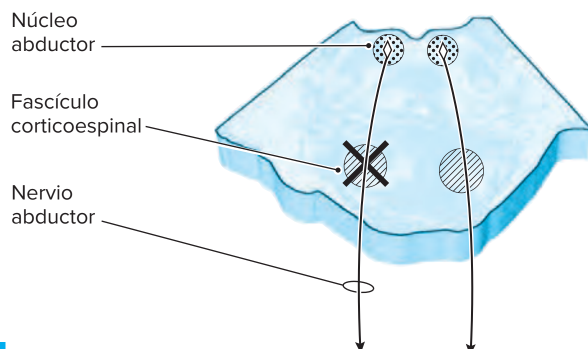
1. Las lesiones en la base pontina que incluyen fibras corticoespinales y las raicillas del nervio abductor causan **hemiplejia alternante** que se manifiesta por parálisis ipsilateral del recto externo ipsilateral (y diplopía) y parálisis de neurona motora superior de la mitad contralateral del cuerpo (fig. 8-17*A*).
2. Las lesiones en el tegmento pontino que afectan las raicillas del abductor y el lemnisco medial tienen como resultado parálisis del recto externo ipsilateral (y diplopía) y pérdida contralateral de la cinestesia y el tacto discriminativo (fig. 8-17*B*).
3. Las lesiones más dorsales que incluyen el núcleo abductor, el fascículo longitudinal medial y las raicillas del nervio facial que se curvan producen parálisis de la mirada horizontal y parálisis facial de tipo periférico, ambas ipsilaterales en relación con la lesión (fig. 8-17*C*).
4. Un infarto lacunar pequeño que incluye seis fascículos nerviosos dentro del puente produce parálisis aislada del nervio abductor.

Se han informado duplicaciones unilaterales y bilaterales del nervio abductor. En algunos casos, el nervio surge del tallo cerebral en un tronco y se divide en dos ramas en el espacio subaracnoideo antes de llegar al seno cavernoso. En otros casos, el nervio sale del tallo cerebral como dos ramas separadas. En ambos, las dos ramas se funden dentro del seno cavernoso.

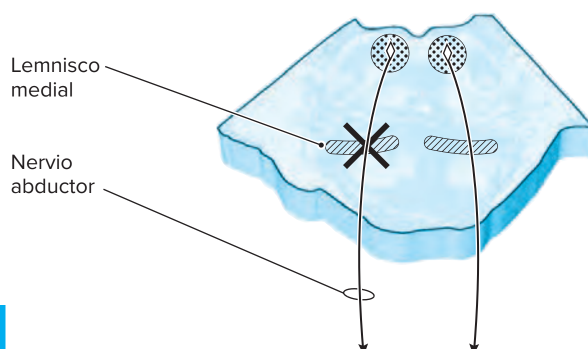
Nervio trigémino (nervio craneal V)

17 El nervio trigémino es el más grande de los 12 nervios craneales encargados de la transmisión de información sensorial de la cabeza y el cuello e inerva los músculos de la masticación, los tensores del tímpano y el paladar, el milohioideo y el vientre anterior del digástrico. El nervio trigémino tiene dos raíces: una eferente más pequeña (porción menor) y otra aferente más grande (porción mayor). La raíz motora se compone de 14 raicillas que se originan por separado y se reúnen casi a 1 cm del puente. En este la primera división de la raíz sensorial trigeminal (V1) se localiza casi siempre en una posición dorsomedial adyacente a la raíz motora y la tercera división (V3) ocupa una posición caudolateral. Sin embargo, V3 puede variar de manera directa de lateral a caudal hacia V1. Casi en 50% de las personas existen raíces sensoriales aberrantes y eso explicaría la persistencia del dolor facial (**neuralgia trigeminal**) después de seccionar de modo quirúrgico la raíz sensorial. Las raicillas sensoriales aberrantes penetran en la raíz sensorial casi a 1 cm del puente y contribuyen sobre todo a V1. Algunas raicillas entre las raíces motora y sensorial pueden unirse a cualquiera de las raíces bastante lejos del puente. Se han referido anastomosis entre las raíces motora y sensorial y explicarían el fracaso de la sección de la raíz sensorial para aliviar el dolor facial.

A



B



C

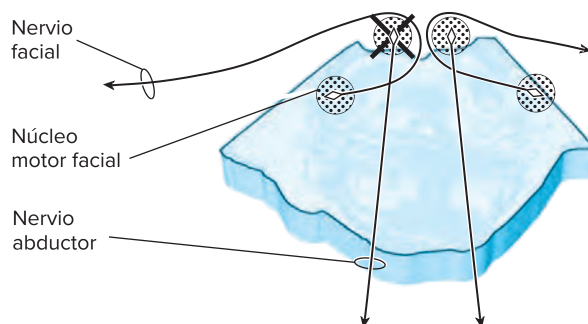


Figura 8-17. Esquema de las lesiones del nervio abductor (nervio craneal VI) y el núcleo abductor y las manifestaciones clínicas. (**A**), parálisis ipsilateral del recto extremo y diplopía. (**B**), parálisis ipsilateral del recto lateral y diplopía. (**C**), parálisis ipsilateral de la mirada horizontal.

A. Raíz eferente

La raíz eferente del nervio trigémino surge del núcleo motor del nervio trigémino en el tegmento del puente e inerva los músculos de la masticación y los tensores del tímpano y el paladar, el milohioideo y el vientre anterior del digástrico. El núcleo motor recibe fibras de la corteza cerebral (corticobulbares) y los núcleos sensoriales del nervio trigémino. Las proyecciones corticales a las neuronas motoras trigeminales son bilaterales y simétricas a través de fibras corticobulbares directas y corticorreticulobulbares indirectas. Las lesiones que afectan el núcleo motor o la raíz eferente ocasionan parálisis del tipo de la neurona motora baja de los músculos inervados por esta raíz.

B. Raíz aferente

18 La raíz aferente (fig. 8-18) del nervio trigémino contiene dos tipos de fibras aferentes.

1. Fibras propioceptivas de estructuras profundas de la cara siguen a través de las raíces eferente y aferente. Son procesos periféricos de neuronas unipolares en el núcleo mesencefálico del nervio trigémino localizadas en los niveles pontino rostral y mesencefálico caudal. Este núcleo es único porque es homólogo del ganglio de la raíz dorsal y no obstante su colocación es central. Las fibras propioceptivas al núcleo mesencefálico conducen presión y cinestesia de los dientes, el periodonto, el paladar duro y las cápsulas articulares e impulsos de receptores de estiramiento en los músculos de la masticación. Las eferencias del núcleo mesencefálico están destinadas al cerebelo, el tálamo, los núcleos motores del tallo cerebral y la formación reticular. El núcleo mesencefálico se relaciona con mecanismos que controlan la fuerza de la mordida.

2. Fibras exteroceptivas. Por lo regular, las fibras exteroceptivas son sensoriales somáticas que conducen sensaciones de dolor, temperatura y tacto de la cara incluyendo la superficie anterior de la cabeza. Las neuronas de origen de estas fibras se ubican en el **ganglio semilunar (de Gasser)**. Los procesos periféricos de las neuronas del ganglio están distribuidos en las tres divisiones del nervio trigémino: oftálmica, maxilar y mandibular. Los procesos centrales de estas neuronas unipolares penetran en la superficie lateral del puente y se distribuyen por sí mismas, como se comenta a continuación.

Algunas de estas fibras descienden en el puente y la médula oblongada y siguen hacia abajo hasta el nivel del segundo o

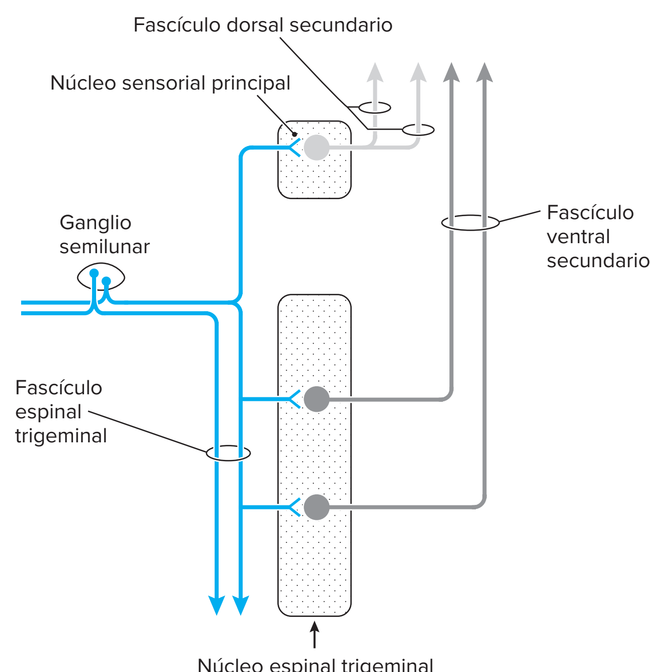


Figura 8-18. Representación de las células de origen y el curso de la raíz sensorial del nervio trigémino (nervio craneal V).

tercer segmento medular cervical como fascículo descendente (espinal) del nervio trigémino y conducen sensaciones de dolor y temperatura. A lo largo de su curso caudal estas fibras se proyectan en neuronas del núcleo adyacente del fascículo descendente del nervio trigémino (núcleo espinal trigeminal). El núcleo espinal trigeminal se divide en tres partes con base en su citoconfiguración: a) una bucal, que se extiende de la zona de entrada del nervio trigémino en el puente hasta el nivel del tercio rostral del núcleo olivar inferior en la médula oblongada y recibe sensibilidad táctil de la mucosa bucal; b) una interpolar, desde la extensión caudal de la parte bucal hasta un punto rostral respecto de la decusación piramidal en la médula oblongada y propaga dolor dental, y c) una parte caudal, que se extiende de la decusación piramidal al segundo o tercer segmento espinal cervical y recibe sensaciones de dolor y temperatura de la cara.

Los axones de las neuronas del núcleo espinal trigeminal cruzan la línea media y forman el fascículo trigeminal ascendente secundario ventral, que sigue en dirección rostral para terminar en el tálamo. Durante su curso rostral, estas fibras de segundo orden emiten ramas colaterales a varios núcleos motores del tallo cerebral (nervios hipogloso [nervio craneal XII], vago [nervio craneal X], glosofaríngeo [nervio craneal IX], facial [nervio craneal VII] y trigémino [nervio craneal V]) a fin de establecer reflejos. El fascículo espinal del nervio trigeminal se relaciona sobre todo con la transmisión de sensaciones de dolor y temperatura. En ocasiones se secciona por medios quirúrgicos a un nivel bajo (**tractotomía trigeminal**) para aliviar el dolor refractario. Estas operaciones alivian el dolor, pero dejan intacta la sensación táctil. El fascículo espinal del nervio trigeminal también lleva fibras aferentes somáticas, como se comentó antes, discurren con otros nervios craneales (facial [nervio craneal VII], glosofaríngeo [nervio craneal IX] y vago [nervio craneal X]).

19 Otras fibras de entrada del nervio trigémino se bifurcan al ingresar en el puente en las ramas ascendente y descendente. Estas fibras conducen sensaciones de tacto. Las ramas descendentes se unen al fascículo espinal del nervio trigémino y siguen el curso ya comentado. Las ramas ascendentes, más cortas, se proyectan en el núcleo sensorial principal del nervio trigémino. Desde este último ascienden fibras de segundo orden en sentidos ipsilateral y contralateral como fascículo trigeminal ascendente dorsal hasta el tálamo. Algunas fibras cruzadas siguen en el fascículo trigeminal ascendente trigeminal ventral. Una vez que se forman, los dos fascículos trigeminales secundarios (dorsal y ventral) se sitúan laterales en relación con el lemnisco medial, entre este último y el fascículo espinotalámico. Puesto que las fibras que conducen la sensación táctil se bifurcan al entrar en el puente y terminan en los núcleos trigeminales espinal y sensorial principal, cuando se corta el fascículo espinal trigeminal (tractotomía trigeminal) no se suprimen las sensaciones táctiles. En la figura 8-19 se muestra un resumen esquemático de las raíces trigeminales aferentes y eferentes y sus núcleos. Los estudios de fibras trigeminotalámicas revelaron que la mayor parte de ellas surge del núcleo sensorial principal y el segmento interpolar del núcleo espinal. Casi todas estas fibras desembocan en el tálamo contralateral (núcleo ventral posterior medial), con escasas terminaciones ipsilaterales. Otras eferencias de los núcleos trigeminales incluyen proyecciones al cerebelo ipsilateral a través del pedúnculo cerebeloso inferior (desde los núcleos espinal y sensorial principal), el asta dorsal de la médula espinal (de forma bilateral) proveniente del núcleo espinal y el cerebelo (desde el núcleo mesencefálico).

La neuralgia trigeminal (*tic* doloroso) es una sensación dolorosa incapacitante en la distribución de las ramas del nervio trigémino. El dolor es de naturaleza paroxística, punzante o lancinante y se desencadena por la alimentación, el habla o el cepillado dental. Se han intentado varios métodos terapéuticos, entre ellos fármacos, inyecciones del nervio con alcohol, electrocoagulación del ganglio e interrupción quirúrgica del nervio o el fascículo espinal en la médula oblongada (tractotomía trigeminal) con grados variables de éxito.

C. Reflejos trigeminales

Las colaterales de los fascículos trigeminales ascendentes secundarios hacen sinapsis con los núcleos de los nervios craneales siguientes a fin de establecer respuestas reflejas:

1. El núcleo motor del trigémino para suscitar el **reflejo mandibular**.
2. Los núcleos motores faciales en ambos lados, que inducen un reflejo bilateral de parpadeo, el **reflejo corneal** (directo y consensual), en respuesta a estimulación corneal unilateral. El reflejo se genera al tocar con suavidad la córnea (por lo general con un hisopillo de algodón). La rama aferente del reflejo es el nervio trigémino y su fascículo descendente (espinal). Las ramas colaterales del fascículo espinal hacen sinapsis en las partes bucal o interpolar del núcleo espinal del nervio trigémino. A continuación, se conectan con los núcleos faciales en ambos lados a través de la formación reticular. Las fibras trigeminales establecen tres tipos de sinapsis con núcleos faciales: disináptica con el núcleo del nervio facial ipsilateral, polisináptica con el núcleo facial ipsilateral y indirecta y polisináptica, con el núcleo del nervio facial contralateral.
3. El núcleo ambiguo, el centro respiratorio de la formación reticular y la médula espinal (núcleos del nervio frénico y células del asta anterior para los músculos intercostales) tienen como resultado el **reflejo de estornudo** en respuesta a la estimulación de la mucosa nasal.
4. El núcleo motor dorsal del vago como parte del **reflejo del vómito**.
5. El núcleo salival inferior por **reflejo salival**.
6. El núcleo hipogloso para movimientos reflejos de la lengua en reacción a la estimulación lingual.
7. El núcleo salival superior que induce lágrimas en respuesta a la irritación corneal, el **reflejo de lagrimeo**.

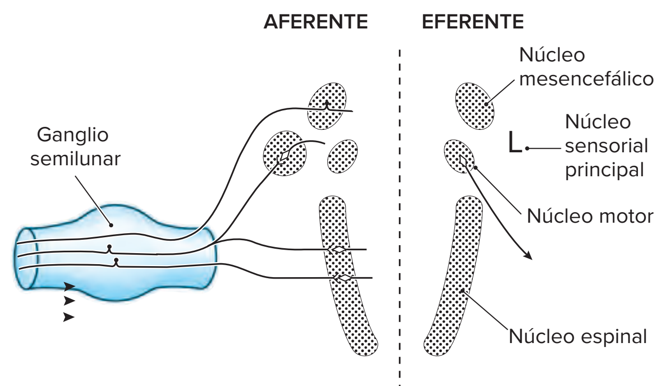


Figura 8-19. Esquema compuesto de las raíces aferentes y eferentes del nervio trigémino (nervio craneal V) y sus núcleos.

D. Riego

20 El aporte sanguíneo del puente (figs. 8-20 y 8-21) deriva de la arteria basilar. Los tres grupos de vasos suministran sangre a regiones específicas del puente: los paramedianos y los circunferenciales cortos y largos.

Los vasos paramedianos (de cuatro a seis) surgen de la arteria basilar, penetran en un plano ventral en el puente e irrigan la base del puente medial y el tegmento. Entre las estructuras que riegan estos vasos se encuentran núcleos pontinos, haces del fascículo corticoespinal dentro de la base del puente y el lemnisco medial.

Las arterias circunferenciales cortas que proceden de la arteria basilar ingresan en el pedúnculo cerebeloso medio y perfunden la región ventrolateral de la base del puente.

Las arterias circunferenciales largas incluyen la cerebelosa anteroinferior, auditiva interna y cerebelosa superior. La primera riega el tegmento lateral de los dos tercios inferiores del puente y el cerebelo ventrolateral. La arteria auditiva interna, que puede surgir de la cerebelosa anteroinferior o la arteria basilar, irriga los nervios craneales auditivo, vestibular y facial. La arteria cerebelosa superior perfunde el puente dorsolateral, los pedúnculos cerebelosos medio y superior (*brachium pontis* y *brachium conjunctivum*) y la formación reticular dorsal. En ocasiones, estos vasos también irrigan las porciones ventrolaterales del tegmento pontino.

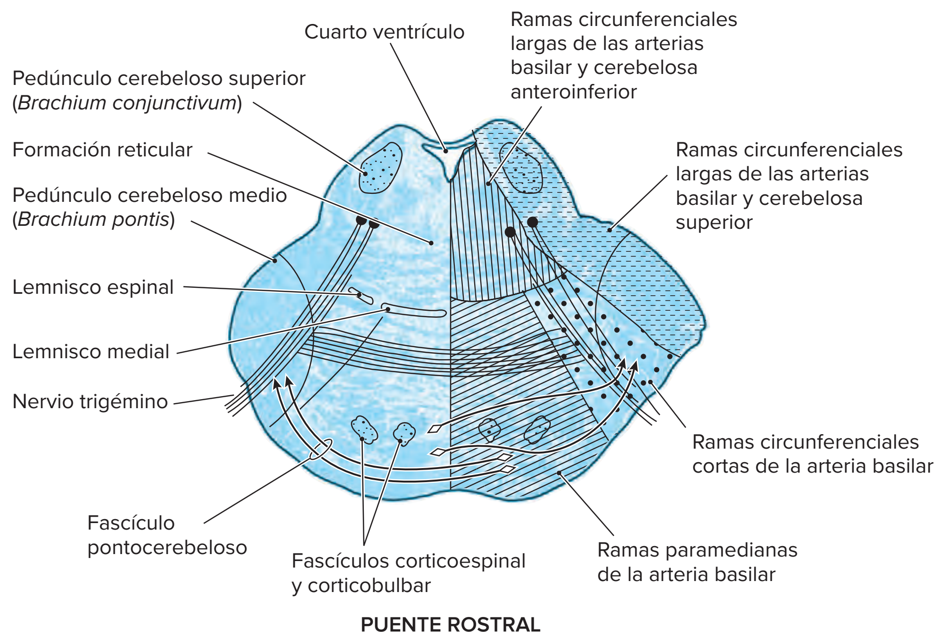


Figura 8-20. Representación de los territorios vasculares en el puente rostral.

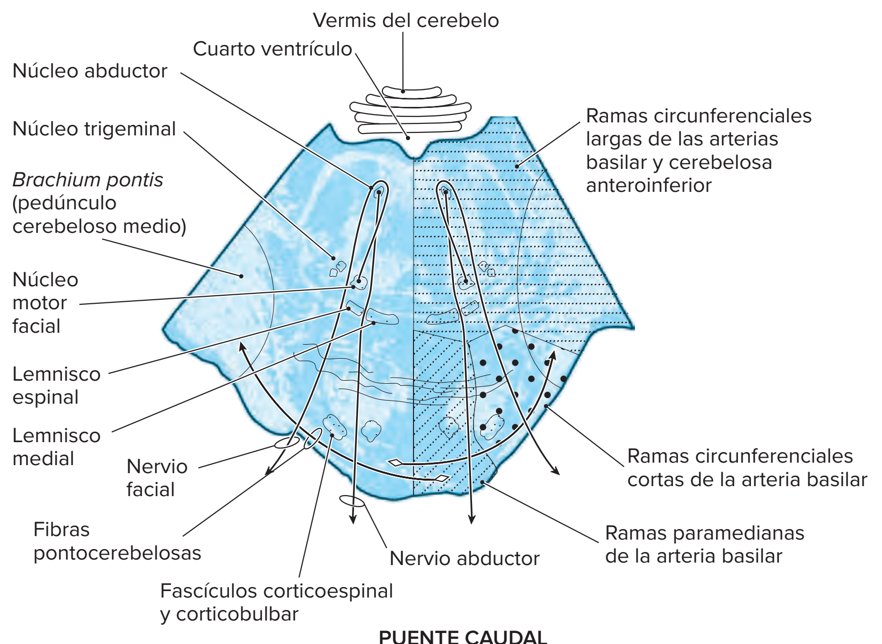


Figura 8-21. Esquema de los territorios vasculares en la parte caudal del puente.

TERMINOLOGÍA

Abductor, nervio (latín, "alejar"). Es el sexto nervio craneal. Se denomina así porque inerva el músculo recto lateral cuya función es dirihir el ojo hacia el lado externo, lejos de la línea media. En 1564 lo descubrió Eustaquio.

Alzheimer, enfermedad. Afección degenerativa del cerebro conocida con anterioridad como demencia senil. Se caracteriza por pérdida de la memoria, atrofia cortical, placas seniles y marañas neurofibrilares. En 1907, Alois Alzheimer, neurosiquiatra alemán describió la enfermedad.

Ángulo pontocerebeloso. Ángulo entre la médula oblongada, el puente y el cerebelo que contiene los nervios craneales séptimo (facial) y octavo (vestibulococlear).

***Brachium conjunctivum* (latín *brachion*, "brazo"; *conjunctiva*, "que conecta") (pedúnculo cerebeloso superior).** Haz de fibras parecido a un brazo que une el cerebelo y el mesencéfalo.

***Brachium pontis* (latín *brachion*, "brazo"; *pontis*, "puente") (pedúnculo cerebeloso medio).** Haz de fibras similar a un brazo que conecta el puente y el cerebelo.

Coclea (latín *cochlea*, "concha de caracol"). Se conoce así porque tiene forma espiral semejante a un caracol.

Colículo facial (latín *colliculus*, "elevación pequeña"). Elevación en el piso del cuarto ventrículo que cubre la rodilla del nervio facial y el núcleo abductor.

Comisura de Probst. Haz de fibras que conecta los núcleos del lemnisco lateral entre sí y con el colículo inferior.

Cuerpo restiforme (latín *restis*, "cuerda"; *forma*, "forma"). Cuerpo (pedúnculo cerebeloso inferior) en forma de cuerda. En 1695, Humphrey Ridley, anatomista inglés lo describió en su trabajo.

Cuerpo trapezoide (latín *trapezoides*, "en forma de mesa"). La estría acústica ventral en el tegmento del puente constituye el cuerpo trapezoide.

Cuerpo yuxtarrestiforme (latín *juxta*, "muy cerca"; *restis*, "cuerda"; *forma*, "forma"). Haz de fibras nerviosas en proximidad con el cuerpo restiforme (pedúnculo cerebeloso inferior). Lleva fibras vestibulares y reticulares del y hacia el cerebelo.

Diplopía (griego *diplos*, "doble"; *ops*, "ojo"). Percepción de dos imágenes de un objeto. La visión doble es resultado de una debilidad de los músculos extraoculares.

Enfermedad de Parkinson. Padecimiento degenerativo del cerebro caracterizada por temblor y rigidez posturales por pérdida de neuronas dopaminérgicas en la sustancia negra. En 1817, James Parkinson, médico inglés lo describió bajo el nombre de *parálisis agitante*.

Ganglio de Gasser. Ganglio sensorial (semilunar) del nervio trigémino. En 1765 fue nombrado en honor de Johann Gasser, anatomista austriaco y uno de sus estudiantes describió el ganglio en su tesis.

Ganglio de Scarpa (griego *ganglion*, "nudo"). Estructura que contiene células bipolares que dan lugar al nervio vestibular. Se localiza en el meato auditivo interno. En 1779, Antonius Scarpa, cirujano anatomista italianolo definió en su investigación.

Ganglio espiral. Ganglio sensorial del nervio coclear que contiene células bipolares.

Ganglio semilunar (latín *semi*, "mitad"; *luna*, "luna"). Similar a una creciente o medialuna. El ganglio semilunar (de Gasser) del nervio trigémino se halla en el extremo medial del hueso petroso.

Giros de Heschl (griego *gyros*, "círculo"). Los giros transversales en el lóbulo temporal son los sitios de la corteza auditiva primaria. En 1855, Richard Heschl, anatomista austriaco los describió en su trabajo.

Haz eferente de Rasmussen. Haz eferente olivococlear en el puente que se extiende de los núcleos periolivares a las células pilosas del órgano de Corti; suprime la receptividad del órgano terminal coclear. En 1946, Theodor Rasmussen, neurocijano canadiense publicó la investigación.

Hemiplejia alterna. Paresia de los nervios craneales ipsilateral en relación con la lesión del tallo cerebral, del tronco y las extremidades contralateral respecto de la lesión.

Hiperacusia (griego *hyper*, "arriba"; *akousis*, "audición"). Sensibilidad anormal a ruidos intensos. Se observa en personas con lesiones del nervio facial y parálisis subsecuente del músculo del estribo.

Istmo (griego *isthmos*, "conexión estrecha entre dos cuerpos o espacios grandes"). La porción más estrecha del cerebro caudal. Se encuentra entre el puente y el mesencéfalo.

Lágrimas de cocodrilo (síndrome de Bogorad). Producción de lágrimas al comer como resultado de la inervación aberrante de fibras del nervio facial, de manera que las fibras destinadas a inervar las glándulas lagrimales llegan a las glándulas submandibulares y sublinguales. En 1928, F. A. Bogorad, fisiólogo ruso sugirió el nombre, así como el mecanismo fisiológico. Pero en 1913, Hermann Oppenheim, neurólogo alemán describió el proceso.

Lemnisco lateral (griego *lemniskos*, "listón"). Haz de fibras que conlleva las fibras auditivas de segundo y tercer órdenes en el tallo cerebral.

Locus coeruleus (latín, "lugar azul oscuro"). Núcleo noradrenérgico pigmentado en el puente rostral que tiene un color azul oscuro en los cortes.

Modiolo (latín, "nave, cubo de la rueda"). Pilar central (eje) de la coclea. En 1563, Eustaquio describió y denominó su estructura, el cual sugiere que el cubo de la rueda con emisiones radiales (láminas espiral) se encuentran unidas a este.

Movimiento conjugado de los ojos (latín *conjugatus*, "acoplados"). Desviación lateral de los ojos en paralelo.

Nervio facial. Séptimo nervio craneal. Willis lo dividió en una porción dura (facial) y otra blanda (auditiva). Soemmering separó ambos y los numeró por separado.

Nervio intermedio (nervio de Wrisberg). Raíz lateral del nervio facial que contiene componentes viscerales motores y sensoriales. Heinrich August Wrisberg, anatomista alemán denominó este nervio.

Nervio trigémino (latín *tres*, "tres"; *geminus*, "gemelos"). Quinto nervio craneal que describió Falopio. Se conoce así porque tiene tres divisiones: oftálmica, maxilar y mandibular.

Neuralgia trigeminal (*tic* doloroso, síndrome de Fothergill). Ataques paroxísticos de dolor facial intenso en la distribución sensorial del nervio trigémino. En 1773, Jonh Fothergill, médico inglés describió el síndrome.

Neuroma acústico. Tumor en el octavo nervio craneal que se caracteriza por sordera y vértigo que puede incluir las estructuras adyacentes del tallo encefálico. En 1917, Harvey Cushing, neurocirujano estadounidense describió el tumor.

Nistagmo (griego *nystagmos*, "somnolencia, cabeceo"). Es el cabeceo o cierre de los ojos en una persona somnolienta. En

la actualidad, el término se refiere a oscilaciones rítmicas involuntarias de los ojos.

Núcleo de Bechterew. Núcleo superior del nervio vestibular. En 1908, Vladimir Bechterew, neurólogo ruso describió dicho núcleo.

Núcleo de Deiters. Núcleo vestibular lateral. En 1865, Otto Friedrich Karl Deiters, anatomista alemán informó sobre dicho núcleo.

Núcleo de Schwalbe. Núcleo vestibular medial. Gustav Schwalbe (1844-1916), anatomista alemán, lo describió.

Núcleo prepósito. Uno de los núcleos reticulares perihipoglosos en la médula oblongada. Se relaciona con el movimiento ocular.

Oftalmoplejia internuclear (síndrome del fascículo longitudinal medial). Padecimiento caracterizado por parálisis de la aducción ocular ipsilateral respecto de la lesión del fascículo longitudinal medial y nistagmo monocular en el ojo contralateral en abducción.

Órgano de Corti. Miembro receptor coclear en el oído interno. En 1851, Marchese Alfonso Corti, histólogo italiano describió este órgano

Parálisis de Bell. Parálisis facial ipsilateral respecto de una lesión del nervio facial. En 1821, sir Charles Bell, anatomista y cirujano escosés informó al mundo científico sobre esta parálisis.

Parálisis facial central. Debilidad de los músculos faciales inferiores contralateral a una lesión en la corteza cerebral o fibras corticobulbares.

Prueba del sillón de Bárány. Prueba de función del laberinto en la que se hace girar al paciente, quien utiliza lentes opacos, sentado en un sillón con la cabeza inclinada 30° hacia delante para llevar el conducto semicircular horizontal a un plano horizontal verdadero. En condiciones normales, la rotación provoca nistagmo horizontal opuesto a la dirección de la rotación.

Puente (latín *pontis*, "puente"). Nexo entre la médula oblongada, el mesencéfalo y el cerebelo. Eustaquio y Varolio lo describieron. Las ilustraciones de Eustaquio son superiores a las de Varolio, pero no se publicaron sino hasta 1714, en tanto que las de Varolio aparecieron en 1573; de ahí el nombre de *puente*.

Reflejo corneal. Parpadeo en respuesta a la estimulación de la córnea. La rama aferente del reflejo ocurre a través del nervio trigémino y la eferente por la vía del nervio facial.

Reflejo de estornudo (nasal). Estornudo como reacción al hormigueo nasal. El extremo aferente del reflejo tiene lugar a través del nervio trigémino; los extremos eferentes discurren por la vía de los nervios vago, frénico e intercostal.

Reflejo de lagrimeo. Producción de lágrimas en respuesta a la estimulación corneal. La rama aferente del reflejo se proyecta a través del nervio trigémino y la rama eferente por la vía del nervio facial.

Reflejo del vómito. Una reacción a la estimulación de la pared faríngea. La rama aferente del reflejo discurre a través del nervio trigémino y la rama eferente por la vía del nervio vago.

Reflejo mandibular. Contracción de los músculos masetero y temporal en respuesta a un golpe justo abajo del labio inferior. Las ramas aferentes y eferentes del reflejo discurren por la vía del nervio trigémino. El reflejo es obvio en lesiones de neurona motora superior.

Reflejo salival. Salivación en respuesta a la estimulación del trigémino. La rama aferente del reflejo discurre a través del nervio trigémino y la rama eferente por la vía del nervio glosofaríngeo.

Sáculo (latín *sacculus*, "bolsa o saco pequeño"). Uno de los órganos terminales vestibulares del oído interno. Detecta el desplazamiento lineal del cuerpo.

Síndrome de Down. Síndrome genético por trisomía del cromosoma 21 o translocación de material cromosómico. Se reconoce por características faciales únicas, retraso mental, anormalidades esqueléticas, lesiones cardiacas congénitas y pliegue palmar transverso único. En 1866, James Langdon Down, médico inglés describió este síndrome.

Síndrome de Horner. La caída de los párpados (ptosis), constricción de la pupila (miosis), retracción del globo ocular (enoftalmos) y pérdida de la sudación en la cara (anhidrosis) constituyen este síndrome que describió en 1869 Johann Friedrich Horner, oftalmólogo suizo. El síndrome se debe a la interrupción de las fibras descendentes del simpático. Se conoce como síndrome de Bernard–Horner y parálisis oculosimpática. En 1727, François du Petit lo describió en animales. En 1862, Claude Bernard en Francia y en 1838, E. S. Hare en Inglaterra; ambos proporcionaron información precisa del síndrome en comparación al trabajo de Horner.

Tegmento (latín, "recubrimiento"). Partes dorsales del puente y el mesencéfalo.

Tractotomía trigeminal. Sección del fascículo espinal trigeminal en el tallo cerebral a fin de aliviar el dolor facial refractario intenso.

Utrículo (latín *utriculus*, "saco pequeño"). Órgano terminal vestibular sensorial que reconoce el desplazamiento lineal del cuerpo.

LECTURAS SUGERIDAS

Ash PR, Keltner JL: Neuro-ophthalmic signs in pontine lesions. *Medicine* (*Baltimore*) 1979; 58:304–320.

Atilla H et al: Isolated sixth nerve palsy from pontine infarct. *Acta Neurol Belgica* 2000; 100:246–247.

Brodal P: The pontocerebellar projection in the Rhesus monkey: An experimental study with retrograde axonal transport of horseradish peroxidase. *Neuroscience* 1979; 4:193–208.

Burton H, Craig AD: Distribution of trigeminothalamic projection cells in cat and monkey. *Brain Res* 1979; 161:515–521.

Carpenter MB, Batton RR: Abducens internuclear neurons and their role in conjugate horizontal gaze. *J Comp Neurol* 1980; 189:191–209.

Fisher CM: Ataxic hemiparesis: A pathologic study. *Arch Neurol* 1978; 35:126–128.

Gacek RR: Location of abducens afferent neurons in the cat. *Exp Neurol* 1979; 64:342–353.

Gudmundsson K et al: Detailed anatomy of the intracranial portion of the trigeminal nerve. *J Neurosurg* 1971; 35:592–600.

Haymaker W: *The Founders of Neurology*. Springfield, IL, Charles C. Thomas, 1953.

Hu JW, Sessle BJ: Trigeminal nociceptive and non-nociceptive neurons: Brain stem intranuclear projections and modulation by orofacial, periaqueductal gray and nucleus raphe magnus stimuli. *Brain Res* 1979; 170:547–552.

Jenny AB, Saper CB: Organization of the facial nucleus and corticofacial projection in the monkey: A reconsideration of the upper motor neuron facial palsy. *Neurology* 1987; 37:930–939.

Jones BE: Elimination of paradoxical sleep by lesions of the pontine gigantocellular tegmental field in the cat. *Neurosci Lett* 1979; 13:285–293.

Korte GE, Mugnaini E: The cerebellar projection of the vestibular nerve in the cat. *J Comp Neurol* 1979; 184:265–278.

Kotchabhakdi N et al: The vestibulothalamic projections in the cat studied by retrograde axonal transport of horseradish peroxidase. *Exp Brain Res* 1980; 40:405–418.

Kushida CA et al: Cortical asymmetry of REM sleep EEG following unilateral pontine hemorrhage. *Neurology* 1991; 41:598–601.

Lang W et al: Vestibular projections to the monkey thalamus: An autoradiographic study. *Brain Res* 1979; 177:3–17.

Loewy AD et al: Descending projection from the pontine micturition center. *Brain Res* 1979; 172:533–538.

Matsumura M et al: Organization of somatic motor inputs from the frontal lobe to the pedunculopontine tegmental nucleus in the macaque monkey. *Neuroscience* 2000; 98:97–110.

Moore JK: Organization of the human superior olivary complex. *Microsc Res Techn* 2000; 51:403–412.

Morecraft RJ et al: Cortical innervation of the facial nucleus in the non-human primate. A new interpretation of the effects of stroke and related subtotal brain trauma on the muscles of facial expression. *Brain* 2001; 124:176–208.

Nakao S, Sasaki S: Excitatory input from interneurons in the abducens nucleus to medial rectus motoneurons mediating conjugate horizontal nystagmus in the cat. *Exp Brain Res* 1980; 39:23–32.

Nieuwenhuys R: Anatomy of the auditory pathways, with emphasis on the brain stem. *Adv Otorhinolaryngol* 1984; 34:25–38.

Oliver DL: Ascending efferent projections of the superior olivary complex. *Microsc Res Techn* 2000; 51:353–363.

Ozveren FM et al: Duplication of the abducens nerve at the petroclival region: An anatomic study. *Neurosurgery* 2003; 52:465–652.

Phillips CD, Bubash LA: The facial nerve: Anatomy and common pathology. *Semin Ultrasound* 2000; 23:202–217.

Pryse-Phillips W: *Companion to Clinical Neurology.* Boston, Little, Brown, 1995.

Reuss S: Introduction to the superior olivary complex. *Microsc Res Techn* 2000; 51:303–306.

Scarnati E, Florio T: The pedunculopontine nucleus and related structures: Functional organization. *Adv Neurol* 1997; 47:97–110.

Schmahmann JD, Pandya DN: Anatomic organization of the basilar pontine projections from prefrontal cortices in rhesus monkey. *J Neurosci* 1997; 17:438–458.

Stiller J et al: Brainstem lesion with pure motor hemiparesis: Computed tomographic demonstration. *Arch Neurol* 1982; 39:660–661.

Thompson AM, Schofield BR: Afferent projections of the superior olivary complex. *Microsc Res Techn* 2000; 51:330–354.

Uesaka Y et al: The pathway of gustatory fibers of the human ascends ipsilaterally in the pons. *Neurology* 1998; 50:827–828.

Urban PP et al: The course of corticofacial projections in the human brainstem. *Brain* 2001; 124:1866–1876.

Venna N, Sabin TD: Universal dissociated anesthesia, due to bilateral brain stem infarcts. *Arch Neurol* 1985; 42:918–922.

Vilensky JA, Van Hoesen GW: Corticopontine projections from the cingulate cortex in the Rhesus monkey. *Brain Res* 1981; 205:391–395.

Wiesendanger R et al: An anatomical investigation of the corticopontine projection in the primate (*Macaca fascicularis* and *Saimiri sciureus*): II. The projection from frontal and parietal association areas. *Neuroscience* 1979; 4:747–765.

Puente: correlaciones clínicas

9

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *Las manifestaciones del síndrome de Millard–Gubler consisten en parálisis ipsilateral del nervio facial y hemiplejia contralateral. En algunos pacientes puede afectarse el nervio abductor de manera ipsilateral respecto de la lesión.*

2 *Los signos del síndrome de Gellé incluyen sordera ipsilateral y vértigo, con parálisis facial o sin ella, y hemiparesia contralateral.*

3 *Las expresiones del síndrome de Brissaud–Sicard comprenden espasmo hemifacial ipsilateral y hemiparesia contralateral.*

4 *Las manifestaciones del síndrome pontino basal rostral consisten en parálisis ipsilateral del nervio trigémino (motor y sensorial) y hemiplejia contralateral.*

5 *El síndrome tegmental medial se manifiesta por parálisis ipsilateral de los nervios abductor y facial y pérdida contralateral de la cinestesia y el tacto discriminativo.*

6 *El síndrome uno y medio se presenta con parálisis ipsilateral de la mirada horizontal y oftalmoplejia internuclear.*

7 *El síndrome tegmental pontino dorsolateral se acompaña de pérdida sensorial disociada (pérdida de las sensaciones de dolor y temperatura con preservación de la cinestesia y el tacto discriminativo) en la cara ipsilateral y el tronco y las extremidades contralaterales.*

8 *El síndrome de Foville se manifiesta por parálisis ipsilateral del nervio facial, parálisis ipsilateral de la mirada horizontal y hemiparesia contralateral.*

9 *Los signos del síndrome de Grenet incluyen termoanalgesia facial bilateral y contralateral del tronco, parálisis ipsilateral de los músculos de la masticación, ataxia y temblor y hemiparesia contralateral.*

10 *El síndrome de Raymond–Cestan–Chenais se presenta con oftalmoplejia internuclear ipsilateral y ataxia y hemiparesia contralateral así como pérdida hemisensorial.*

11 *El síndrome de Marie–Foix aparece con ataxia ipsilateral y hemiparesia contralateral, con o sin pérdida hemisensorial.*

Las lesiones vasculares del puente revelan correlaciones anatomoclínicas muy precisas, las cuales se describen en los siguientes síntomas.

SÍNDROMES PONTINOS BASALES

Los síndromes pontinos basales se deben a anomalías en la parte basal del puente y afectan las raicillas de nervios craneales y haces del fascículo corticoespinal en la base del puente.

Síndromes pontinos basales caudales

A. Síndrome de Millard–Gubler

1 Las manifestaciones de este síndrome, como las describieron en 1856 Millard y Gubler incluyen parálisis facial ipsilateral de tipo periférico y hemiplejia contralateral de la variedad de neurona motora superior (fig. 9-1). Con frecuencia, la lesión puede extenderse en sentidos medial y rostral para incluir las raicillas del sexto nervio (fig. 9-2). En esta situación, el paciente también evidencia signos de parálisis ipsilateral del sexto nervio. Las definiciones actuales del síndrome de Millard–Gubler en los libros de texto concuerdan con la presencia de hemiplejia contralateral del tipo de la neurona motora superior relacionada con paresia ipsilateral del nervio facial o el abductor, o ambos y afección ocasional del lemnisco medial.

B. Síndrome de Gellé

2 El síndrome de Gellé, que se describió en 1901, consiste en sordera ipsilateral, vértigo, parálisis variable del nervio facial y hemiparesia contralateral. La lesión se encuentra en el puente ventrolateral caudal e incluye el nervio vestibulococlear (nervio craneal VIII) y fibras del tracto o fascículo corticoespinal con afección variable del nervio facial.

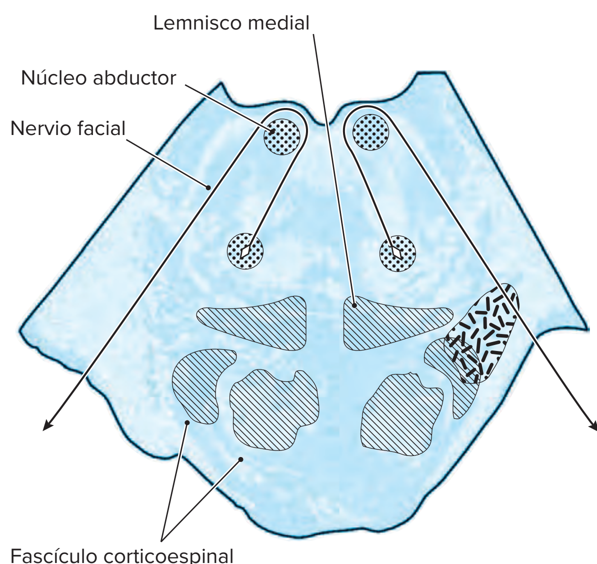


Figura 9-1. Esquema de las estructuras afectadas en el síndrome pontino caudal (Millard–Gubler) y las manifestaciones clínicas resultantes.

C. Síndrome de Brissaud–Sicard

3 Se describió en 1906 incluye espasmo hemifacial ipsilateral y hemiparesia contralateral. La lesión se encuentra en el puente caudal y afecta las raicillas proyectadas al nervio facial (nervio craneal VII) y las fibras del tracto corticoespinal.

Síndrome pontino basal rostral

4 Si la lesión pontina basal ocurre en un punto más rostral, a nivel del nervio trigémino (fig. 9-3), las manifestaciones incluyen signos trigeminales ipsilaterales (sensoriales y motores) y hemiplejia contralateral de la variedad de neurona motora superior.

Hemiparesia motora pura y atáxica

Se han informado lesiones discretas en la base del puente que producen hemiparesia motora pura o atáxica. La primera es secundaria a la afección de fascículos del tracto corticoespinal dentro de la base del puente. La segunda se debe a la alteración del fascículo corticoespinal junto con fascículos pontocerebelosos en la base del puente.

Síndrome de disartria y mano torpe

Las lesiones vasculares de la base pontina en la unión del tercio superior y los dos tercios inferiores del puente se acompañan del síndrome de disartria y mano torpe. Este síndrome se caracteriza por debilidad facial central (supranuclear), disartria y **disfagia** graves, paresia y torpeza de la mano.

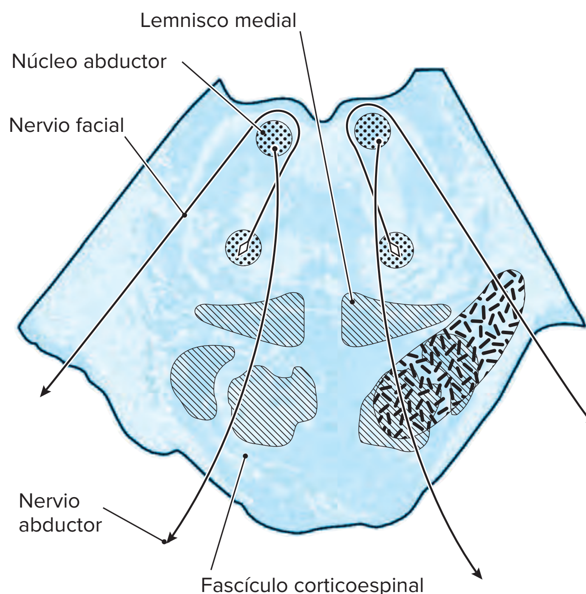
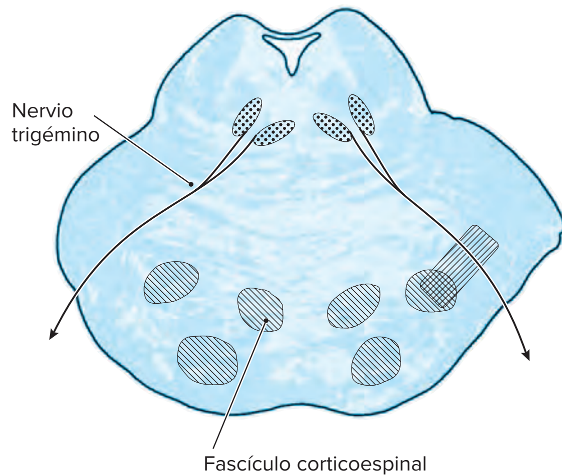


Figura 9-2. Representación de las estructuras afectadas en las extensiones medial y rostral del síndrome pontino basal caudal y las manifestaciones clínicas consecutivas.



SÍNDROME PONTINO BASAL
Parálisis ipsilateral de músculos inervados por el nervio trigémino.
Pérdida ipsilateral de la sensación facial.
Parálisis contralateral de la extremidad.

Figura 9-3. Esquema de las estructuras afectadas en el síndrome pontino basal rostral y las manifestaciones clínicas resultantes.

Síndrome de desaferentación

El síndrome de desaferentación es un trastorno pontino basal grave e incapacitante por un infarto en la mitad ventral del puente. En este síndrome hay parálisis de toda la actividad motora como resultado de la afección de tractos corticoespinales en la base del puente y afonía (pérdida de la voz) por la inclusión de fibras corticobulbares que cursan en la base del puente. No se afectan la mirada vertical ni el parpadeo y son los únicos medios por los que se comunican estos individuos. A los pacientes se les llama a menudo "muertos con ojos vivos".

Llanto y risa

Las lesiones vasculares unilaterales o bilaterales discretas en la base del puente se acompañan de llanto y, de manera infrecuente, risa patológicos. Estos episodios consisten en el inicio súbito de llanto involuntario (rara vez risa) que dura alrededor de 15 a 30 segundos. Algunas veces esta "incontinencia" emocional anuncia un accidente vascular cerebral del tallo cerebral, es parte de este o sigue tras la aparición de un accidente vascular cerebral durante unos cuantos días. Aún no se establece la base anatómica de la incontinencia emocional en lesiones pontinas. Casi todos los casos de llanto o risa patológicos se vinculan con lesiones frontales o parietales bilaterales con parálisis seudobulbar. Algunos investigadores han postulado que las lesiones en la base del puente interrumpen una vía corticobulbar inhibidora al centro tegmental pontino para la risa y el llanto, lo que en esencia libera a dicho centro de la inhibición cortical.

SÍNDROMES PONTINOS TEGMENTALES

Los síndromes pontinos tegmentales son consecutivos a lesiones en el tegmento del puente que afectan núcleos de nervios craneales o raicillas y fascículos largos en el tegmento.

Síndrome tegmental medial

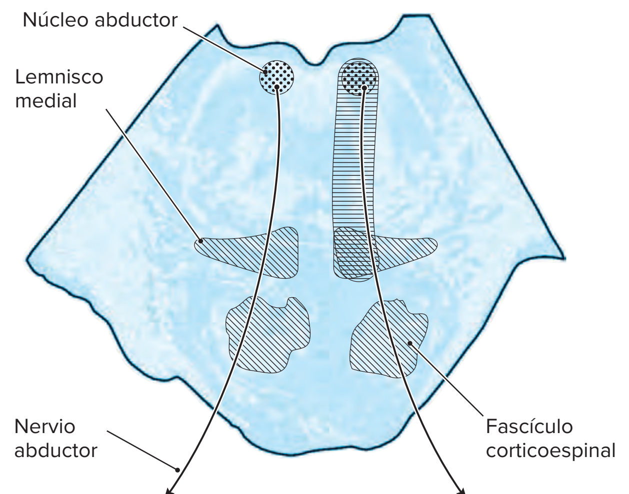
5 Las estructuras que se afectan en el síndrome tegmental medial incluyen el núcleo y las raicillas del nervio abductor (nervio craneal VI), la rodilla del nervio facial y el lemnisco medial (fig. 9-4). Por consiguiente, las manifestaciones de la lesión incluyen parálisis ipsilateral del sexto nervio y parálisis de la mirada lateral, parálisis facial ipsilateral de la variedad periférica y pérdida contralateral de la cinestesia y el tacto discriminativo.

Síndrome uno y medio

6 El síndrome uno y medio se distingue por parálisis ipsilateral de la mirada lateral que resulta de la afección del núcleo abductor y **oftalmoplejia internuclear** (parálisis de la abducción del ojo ipsilateral respecto de la lesión y nistagmo del ojo en abducción) como resultado de la afección del fascículo longitudinal medial. La lesión vascular es discreta en el tegmento paramediano dorsal e incluye el núcleo abductor y el fascículo longitudinal medial (síndrome uno y medio, tipo I, fig. 9-5). El síndrome uno y medio tipo II se relaciona con trombosis del seno cavernoso que afecta dos de sus contenidos: el nervio abductor y la arteria carótida interna. El cuadro clínico comprende parálisis del nervio abductor e infarto del hemisferio cerebral (centro de la mirada) (fig. 9-6).

Síndrome pontino tegmental dorsolateral

7 Las lesiones vasculares en el tegmento pontino dorsolateral que afectan estructuras que irrigan la arteria cerebelosa anteroinferior (ACAI) en un lado, junto



SÍNDROME PONTINO TEGMENTAL
Parálisis ipsilateral de la mirada lateral.
Parálisis ipsilateral de la abducción ocular.
Pérdida contralateral de la cinestesia y el tacto discriminativo.
Parálisis ipsilateral del músculo facial.

Figura 9-4. Representación de las estructuras afectadas en el síndrome pontino tegmental y las manifestaciones clínicas resultantes.

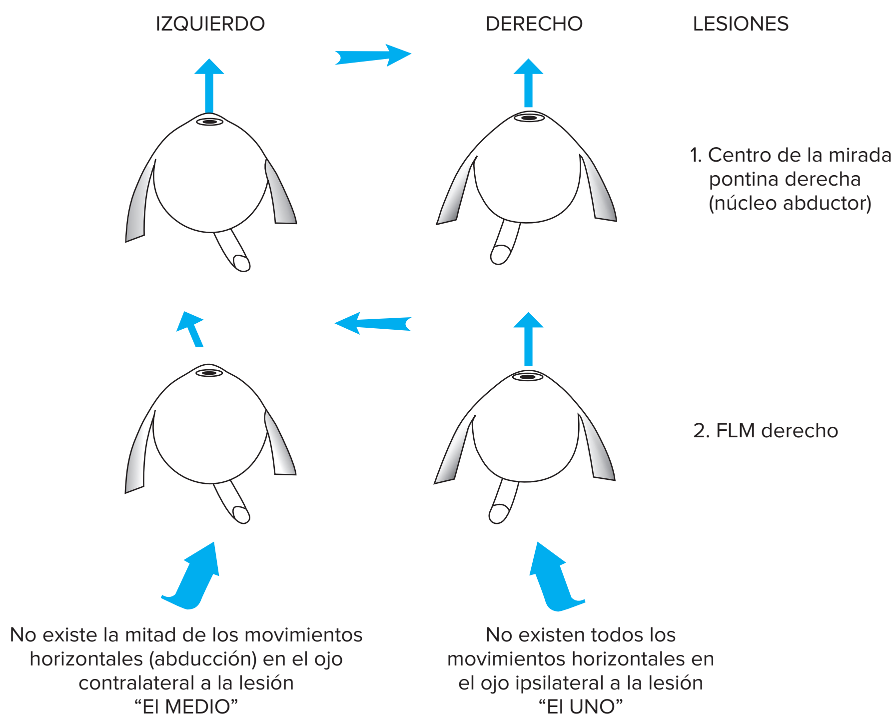


Figura 9-5. Síndrome uno y medio de tipo I. FLM, fascículo longitudinal medial.

con una lesión vascular en la médula oblongada dorsolateral que incluye formaciones cuyo riego proviene de la arteria cerebelosa posteroinferior (ACPI) en el otro lado, producen pérdida sensorial disociada (pérdida de las sensaciones de dolor y temperatura con preservación de las sensaciones de vibración y posición) que afecta la totalidad del cuerpo, además de ataxia troncal y de las extremidades sin debilidad. La pérdida sensorial disociada se debe a la afección simultánea y bilateral de los fascículos espinotalámicos y el sistema trigeminal sin inclusión del sistema lemniscal. La **ataxia** se atribuye a la afección de fibras destinadas al cerebelo que cursan en el tegmento o, de manera alternativa, el cerebelo mismo.

Síndrome de mielinolisis pontina central

Se caracteriza por un proceso desmielinizante que se presenta en el centro del tegmento pontino y por lo regular es resultante a una corrección rápida de hiponatremia o por alcoholismo

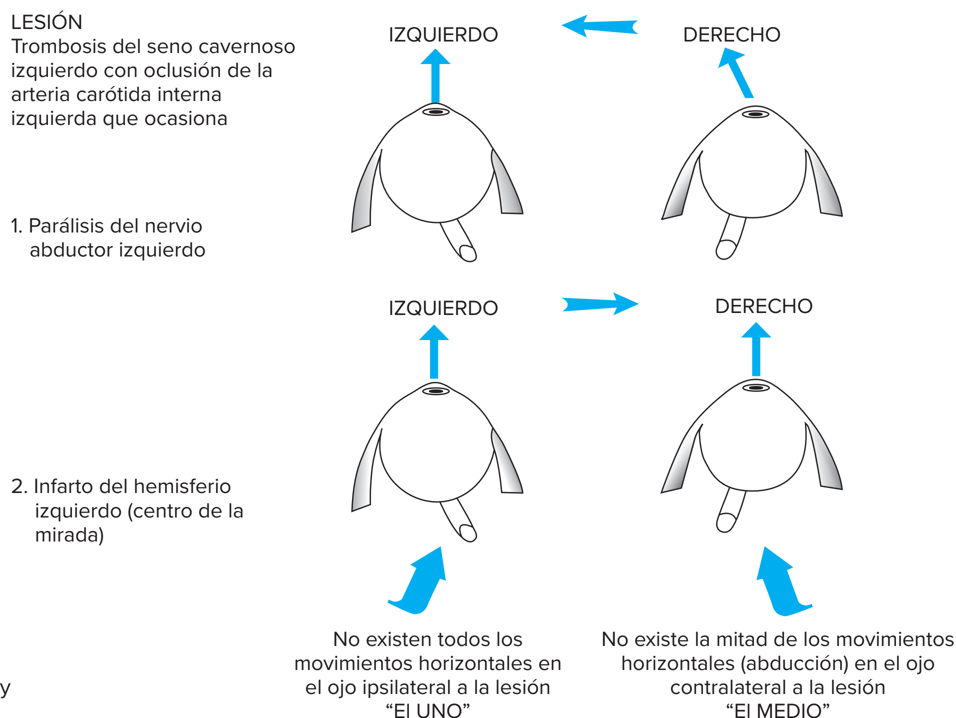


Figura 9-6. Síndrome uno y medio tipo II.

severo. Se caracteriza clínicamente por disartria, disfagia, diplopía y cuadriparesia.

Síndromes pontinos tegmentales caudales

A. Síndrome de Foville (síndrome de Raymond–Foville)

8 El síndrome de Foville se caracteriza por un tipo periférico ipsilateral de parálisis del nervio facial y la mirada horizontal y hemiparesia contralateral. La lesión se identifica muchas veces en el puente caudal e incluye el fascículo corticoespinal (hemiparesia contralateral), la formación reticular pontina paramediana (FRPP), el núcleo abductor, o ambos (parálisis de la mirada conjugada), además del núcleo o fascículo del nervio facial (debilidad del músculo facial).

B. Alucinosis musical

A menudo las lesiones laterales o paramedianas en el tegmento del puente caudal se acompañan de alucinosis musicales. Las melodías o sonidos son casi siempre familiares. La anormalidad puede comprometer una o más de las estructuras auditivas siguientes: estría acústica (incluido el cuerpo trapezoide) y núcleo olivar superior, lemnisco lateral. Además, la lesión incluye fibras del nervio trigémino destinadas al músculo tensor del tímpano y fibras del nervio facial al músculo del estribo y ambas discurren en el puente caudal. Las alucinaciones se atribuyen a la liberación de recuerdos auditivos por desinhibición de vías reticulares del núcleo del rafe pontino a centros sensoriales en el tálamo y la corteza cerebral.

Síndrome pontino tegmental medio (síndrome de Grenet)

9 En 1856, este síndrome se describió por Grenet y consiste en termoanalgesia en ambos lados de la cara y el tronco contralateral, afección ipsilateral motora del nervio trigémino (nervio craneal V) (parálisis de músculos de la masticación), ataxia y temblor y hemiparesia contralateral. La anomalía se halla en el tegmento del puente medio e incluye el núcleo trigeminal, fibras trigeminotalámicas, el pedúnculo cerebeloso superior y el fascículo espinotalámico que se extiende de forma ventral para incluir fibras corticoespinales.

Síndrome pontino tegmental rostral (síndrome de Raymond–Cestan–Chenais)

10 La lesión se encuentra en el puente rostral e incluye el lemnisco medial, el fascículo longitudinal medial, el fascículo espinotalámico y fibras cerebelosas. Los signos son oftalmoplejia internuclear (fascículo longitudinal medial), ataxia ipsilateral (fibras cerebelosas) y pérdida hemisensorial (lemnisco medial y fascículo espinotalámico). Con la extensión ventral puede haber hemiparesia contralateral por afección del fascículo corticoespinal.

Síndrome pontino tegmental lateral extremo (síndrome de Marie–Foix)

11 Se observa ataxia cerebelosa ipsilateral y hemiparesia contralateral con pérdida hemisensorial o sin ella. La lesión en el puente lateral extremo rostral incluye el pedúnculo cerebeloso medio (*brachium pontis*) (ataxia), el fascículo espinotalámico (pérdida hemisensorial) y el fascículo corticoespinal (hemiparesia). Rara vez se presenta el cuadro clínico completo de síndrome de Marie–Foix que incluye parálisis ipsilateral de nervios craneales, síndrome de Horner, hemiataxia, mioclono palatino y pérdida sensorial espinotalámica contralateral.

Sacudida y hundimiento oculares

En sujetos con lesiones vasculares pontinas se ha descrito a menudo una variedad de anormalidades oscilatorias del movimiento ocular. Estas se denominan sacudida ocular, sacudida ocular inversa, hundimiento ocular y hundimiento ocular inverso con base en la anomalía oscilatoria predominante.

Sueño MOR

El puente también es necesario y suficiente para generar el sueño de movimientos oculares rápidos (MOR). En el hombre, el daño pontino bilateral puede impedir este sueño.

Hiperventilación central neurógena

Los informes en el ser humano sugieren que las lesiones pontinas tegmentales mediales, que afectan probablemente la FRPP en ambos lados, se acompañan del síndrome de hiperventilación central neurógena. Este padecimiento se distingue por **taquipnea** sostenida que persiste a pesar de una Po_2 y un pH arteriales elevados y Pco_2 arterial baja. Se ha conjeturado que una lesión pontina de este tipo desinhibe las influencias pontinas inhibidoras en neuronas respiratorias de la médula oblongada.

Puente y respiración

La respiración es de dos tipos: voluntaria y autónoma. En pacientes con anormalidades de la base del puente se observa la pérdida selectiva de la respiración voluntaria. La pérdida selectiva de la respiración voluntaria o autónoma también se ha referido como parte del síndrome de desaferentación.

Se presupone que las vías respiratorias autónomas se inician en la corteza límbica e incluyen estructuras diencefálicas, el sistema reticular del tallo cerebral, el puente lateral o dorsal, los núcleos de la médula oblongada que median respiraciones autónomas y las neuronas respiratorias de la médula espinal. Hay pérdida selectiva de la respiración autónoma en personas con la **maldición de Ondine**, lesiones de la médula oblongada o anomalías de la médula cervical alta bilaterales.

TERMINOLOGÍA

Ataxia (griego *an*, "negativo"; *taxis*, "orden"). Sin orden, desorganizado. Descoordinación del movimiento que se observa en una enfermedad cerebelosa. El término lo utilizaron Hipócrates y Galeno para la acción desordenada de cualquier tipo, como la irregularidad del pulso.

Brissaud, Edward (1852-1909). Neuropsiquiatra francés discípulo de Charcot, a quien luego sustituyó en el Hospital de Salpêtrière en París. Describió el síndrome pontino de Brissaud–Sicard y muchos otros síndromes. Murió por un tumor cerebral.

Disartria (griego *dys*, "difícil"; *arthroun*, "pronunciación"). Articulación imperfecta del lenguaje por una alteración del control muscular.

Disfagia (griego *dys*, "difícil"; *phagien*, "comer"). Dificultad para la deglución.

Espasmo hemifacial. Contracciones paroxísticas de la mitad de la cara. La causa más común es por un efecto compresivo vascular de la arteria cerebelosa antero–inferior, en la zona de salida del tallo cerebral de las fibras motoras del VII nervio craneal.

Inclinación ocular (sacudida ocular inversa). Movimiento espontáneo de los ojos en individuos comatosos con movimiento lento hacia abajo y retorno rápido a la posición primaria. Es el reverso de una sacudida ocular. Aparece en pacientes con trastornos del puente, ganglios basales o corteza cerebral.

Maldición de Ondine. Síndrome que se identifica por la cesación de la respiración durante el sueño por falla del centro automático medular. Se denominó así por el cuento de Ondine, una ninfa que castigó a su esposo infiel con la privación de la capacidad para respirar dormido.

Oftalmoplejia internuclear (síndrome del fascículo longitudinal medial). Padecimiento caracterizado por parálisis de la aducción ocular ipsilateral a una lesión del fascículo longitudinal medial (FLM) y nistagmo monocular en el ojo contralateral en abducción.

Sacudida ocular. Movimiento sacádico rápido y repetido de los ojos hacia abajo con retorno lento a la posición primaria. Se observa en personas con disfunción pontina que no responden. En 1964, C. M. Fisher notificó esta anomalía.

Sicard, Jean–Athenase (1872-1929). Neurólogo francés que junto a su mentor Brissaud describieron el síndrome pontino de Brissaud–Sicard. Describieron la descripción del síndrome medular de Collet–Sicard y el síndrome de Sicard–Hagueman (síndrome de Meige, síndrome de Breughel, distonía bucofacial).

Síndrome de Foville (síndrome de Raymond–Foville). Síndrome de hemiplejia alternante consecutivo a lesiones vasculares en el tegmento del puente caudal. Se caracteriza por parálisis ipsilateral del nervio facial y parálisis de la mirada conjugada y hemiparesia contralateral. En 1858, lo describió Achille–Louis-François Foville.

Síndrome de Marie–Foix. Síndrome pontino vascular reconocible por ataxia cerebelosa ipsilateral y hemiparesia contralateral, con o sin pérdida hemisensorial. En 1913, lo describieron Pierre Marie, neurólogo francés y su discípulo, Charles Foix.

Síndrome de Millard–Gubler (síndrome pontino basal caudal). Síndrome vascular de la base del puente caudal caracterizado por parálisis ipsilateral del nervio facial y hemiplejia contralateral. El trastorno puede incluir parálisis del nervio abductor. En 1856, lo informaron Auguste Millard y Adolphe–Marie Gubler, médicos franceses.

Síndrome de Raymond–Cestan–Chenais. Síndrome vascular del tegmento rostral del puente que se caracteriza por oftalmoplejia internuclear, ataxia ipsilateral y hemiparesia contralateral leve y pérdida hemisensorial. En 1903, lo describieron Fulgence Raymond, Etienne Jacques–Marie–Raymond Cestan y L.G. Chenais, médicos franceses.

Taquipnea (griego *tachys*, "rápido"; *pnoia*, "respirar"). Rapidez excesiva de la respiración.

LECTURAS SUGERIDAS

Asfora WT et al: Is the syndrome of pathological laughing and crying a manifestation of pseudobulbar palsy? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989; 52:523–525.

Ash PR, Keltner JL: Neuro-ophthalmic signs in pontine lesions. *Medicine* (*Baltimore*) 1979; 58:304–320.

Bassetti C et al: Isolated infarcts of the pons. *Neurology* 1996; 46:165–175.

Brazis PW: The localization of lesions affecting the brainstem. In Brazis PW et al: (eds): *Localization in Clinical Neurology.* Boston, Little, Brown, 1985:225–238.

Carter JE, Rauch RA: One-and-a-half syndrome, type II. *Arch Neurol* 1994; 51:87–89.

Deleu D et al: Dissociated ipsilateral horizontal gaze palsy in one-and-a-half syndrome: A clinicopathologic study. *Neurology* 1988; 38:1278–1280.

Fisher CM: Ocular bobbing. *Arch Neurol* 1964; 11:543–546.

Fisher CM: Some neuro-ophthalmologic observations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1967; 30:383–392.

Fisher CM: Ataxic hemiparesis: A pathologic study. *Arch Neurol* 1978; 35:126–128.

Goebel HH et al: Lesions of the pontine tegmentum and conjugate gaze paralysis. *Arch Neurol* 1971; 24:431–440.

Jaeckle KA et al: Central neurogenic hyperventilation: Pharmacologic intervention with morphine sulfate and correlative analysis of respiratory, sleep, and ocular motor dysfunction. *Neurology* 1990; 40:1715–1720.

Kushida CA et al: Cortical asymmetry of REM sleep EEG following unilateral pontine hemorrhage. *Neurology* 1991; 41:598–601.

Matlis A et al: Radiologic-clinical correlation, Millard-Gubler syndrome. *AJNR* 1994; 15:179–181.

Munschauer FE et al: Selective paralysis of voluntary but not limbically influenced automatic respiration. *Arch Neurol* 1991; 48:1190–1192.

Pryse-Phillips W: *Companion to Clinical Neurology.* Boston, Little, Brown, 1995.

Rothstein TL, Alvord EC: Posterior internuclear ophthalmoplegia: A clinicopathologic study. *Arch Neurol* 1971; 24:191–202.

Schielke E et al: Musical hallucinations with dorsal pontine lesions. *Neurology* 2000; 55:454–455.

Silverman IE et al: The crossed paralyses. The original brain-stem syndromes of Millard-Gubler, Foville, Weber, and Raymond Cestan. *Arch Neurol* 1995; 52:635–638.

Stiller J et al: Brainstem lesions with pure motor hemiparesis. Computed tomographic demonstration. *Arch Neurol* 1982; 39:660–661.

Tatemichi TK et al: Pathological crying: A pontine pseudobulbar syndrome. *Ann Neurol* 1987; 22:133.

Troost BT: Signs and symptoms of stroke syndromes of the brain stem. In Hofferberth B et al: (eds): *Vascular Brain Stem Diseases.* Basel, Karger, 1990:112.

Venna N, Sabin TD: Universal dissociated anesthesia due to bilateral brain stem infarcts. *Arch Neurol* 1985; 42:918–922.

Wall M, Wray SH: The one-and-a-half syndrome: A unilateral disorder of the pontine tegmentum: A study of 20 cases and review of the literature. *Neurology* 1983; 33:971–980.

Yarnell PR: Pathological crying localization. *Ann Neurol* 1987; 22:133–134.

Mesencéfalo (cerebro medio)

10

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *En un corte transversal el mesencéfalo se divide en tres regiones: tectum, tegmento y porción basal.*

2 *El colículo inferior recibe aferencias del lemnisco lateral, el cuerpo geniculado medial, la corteza auditiva primaria y la corteza cerebelosa.*

3 *Las eferencias del colículo inferior se dirigen al cuerpo geniculado medial, el núcleo del lemnisco lateral, el colículo superior y el cerebelo.*

4 *Axones de neuronas trocleares forman el nervio troclear, el nervio craneal más pequeño y el único que se decusa antes de salir del neuroeje por la superficie dorsal del mesencéfalo.*

5 *En el pedúnculo cerebral, las fibras corticoespinales ocupan las tres quintas partes de la parte media, flanqueadas a cada lado por fibras corticopontinas.*

6 *La sustancia negra recibe aferencias del neoestriado, la corteza cerebral, el globo pálido, el núcleo subtalámico y la formación reticular del mesencéfalo.*

7 *Las eferencias de la sustancia negra representan para el neoestriado: corteza límbica, globo pálido, núcleo rojo, núcleo subtalámico, tálamo, colículo superior, formación reticular del mesencéfalo y amígdala.*

8 *Con base en sus sitios de proyección, el sistema dopaminérgico mesencefálico se subdivide en mesoestriatal, mesoalocortical y mesoneocortical.*

9 *El colículo superior recibe aferencias de la corteza cerebral, retina, médula espinal y colículo inferior.*

10 *Las eferencias del colículo superior se proyectan a médula espinal, núcleos pontinos, formación reticular del mesencéfalo y tálamo.*

11 *El área pretectorial participa en el reflejo pupilar a la luz y la mirada vertical.*

12 *Las aferencias al núcleo rojo provienen sobre todo de núcleos cerebelosos profundos y la corteza cerebral.*

13 *Las eferencias del núcleo rojo se emiten sobre todo a médula espinal, cerebelo, formación reticular y oliva inferior.*

14 *Las neuronas motoras somáticas del núcleo oculomotor están organizadas en subnúcleos que corresponden a los músculos del ojo inervados por el nervio oculomotor. Todos estos subnúcleos inervan músculos ipsilaterales excepto el subnúcleo del recto superior, que inerva el músculo recto superior contralateral y el subnúcleo del elevador del párpado, que inerva ambos músculos elevadores palpebrales.*

15 *Las lesiones del nervio oculomotor dentro del mesencéfalo causan parálisis de él y temblor contralateral (si se afecta de manera concomitante el núcleo rojo) o parálisis de neurona motora superior contralateral (cuando se incluye el pedúnculo cerebral).*

16 *Los núcleos oculomotores accesorios incluyen el núcleo intersticial de Cajal, núcleo rostral intersticial del fascículo longitudinal medial (NRIFLM), núcleo de Darkschewitsch y el núcleo de la comisura posterior.*

17 *La región gris periacueductal (central) se relaciona con modulación del dolor, vocalización, control de la conducta reproductora, modulación de los centros respiratorios medulares, conducta agresiva y mirada vertical.*

18 *La constricción ipsilateral de la pupila a la estimulación luminosa constituye el reflejo directo a la luz; la constricción de la pupila contralateral a la estimulación luminosa representa el reflejo consensual a la luz.*

19 *En una pupila de Argyll Robertson se pierde el reflejo a la luz, en tanto que se preserva la convergencia de la acomodación.*

20 *La formación reticular del mesencéfalo participa en la vigilia y el sueño.*

21 *Los sustratos neurales de la mirada vertical consisten en neuronas motoras oculares de los nervios craneales III y IV, núcleo rostral intersticial del fascículo longitudinal medial, núcleo intersticial de Cajal, núcleo de la comisura posterior, comisura posterior, formación reticular mesencefálica y fascículo longitudinal medial.*

22 *Los movimientos sacádicos del ojo están bajo control de las aferencias corticales hacia generadores de pulsos del tallo cerebral, de manera directa o indirecta a través del colículo superior. Los generadores de pulsos del tallo cerebral para sacadas horizontales se encuentran en la formación reticular pontina paramediana y para las sacadas verticales en el mesencéfalo (NRIFLM).*

23 *Los movimientos de seguimiento uniforme del ojo están controlados por aferencias de las áreas corticales 8, 19, 37 y 39 hacia el núcleo pontino dorsolateral y el núcleo reticular del tegmento pontino y el cerebelo.*

24 *El mesencéfalo recibe la mayor parte de su riego de la arteria basilar a través de las ramas paramediana, cerebelosa superior y cerebral posterior.*

TOPOGRAFÍA MACROSCÓPICA

Vista ventral

La superficie inferior del mesencéfalo es notable por la divergencia de dos haces voluminosos de fibras (pendúnculos cerebrales) que llevan fibras corticofugales a niveles inferiores (fig. 10-1). De manera caudal, los pedúnculos cerebrales pasan dentro de la base del puente; de forma rostral, continúan hacia la cápsula interna. Entre los pedúnculos cerebrales se encuentra la fosa interpeduncular, de la cual sale el **nervio oculomotor o motor ocular común** (nervio craneal III). El nervio troclear (nervio craneal IV) surge de la superficie dorsal del mesencéfalo, se curva y aparece en los bordes laterales de los pedúnculos cerebrales. El tracto óptico pasa anterior de los pedúnculos cerebrales antes de que desaparezcan dentro de la sustancia de los hemisferios cerebrales.

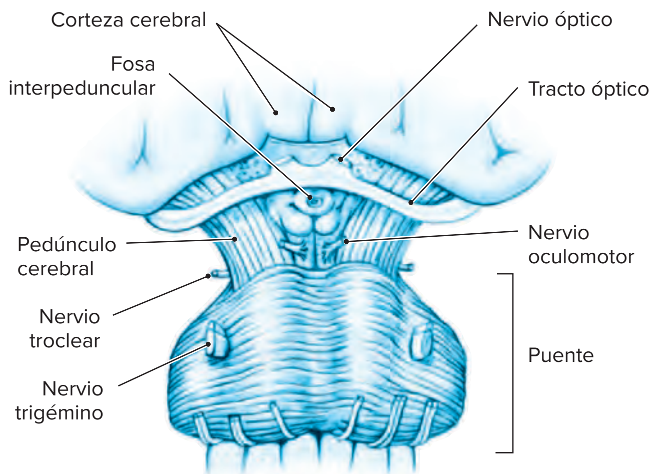


Figura 10-1. Esquema de la superficie ventral del mesencéfalo y el puente que ilustra las principales estructuras del mesencéfalo en esta superficie.

Vista dorsal

La superficie dorsal del mesencéfalo se distingue por cuatro elevaciones (**cuerpos cuadrigéminos**) (*véase* fig. 7-2). Las dos rostrales y más grandes son los colículos superiores; las dos caudales y más pequeñas son los colículos inferiores. En una localización apenas caudal respecto de estos últimos surgen los **nervios trocleares**.

ESTRUCTURA MICROSCÓPICA

Organización general

En los cortes del mesencéfalo (fig. 10-2) se identifican tres subdivisiones.

1

1. El ***tectum* o techo** es una mezcla de sustancias gris y blanca en relación dorsal con la sustancia gris central que incluye los colículos superiores e inferiores (láminas cuadrigéminas).
2. El **tegmento**, la porción principal del mesencéfalo, se halla abajo de la sustancia gris central y contiene tractos ascendentes y descendentes, núcleos reticulares y masas nucleares bien delineadas.
3. La **porción basal** comprende los pedúnculos cerebrales, un voluminoso haz de fibras corticofugales en la superficie ventral del mesencéfalo y la sustancia negra o sustancia

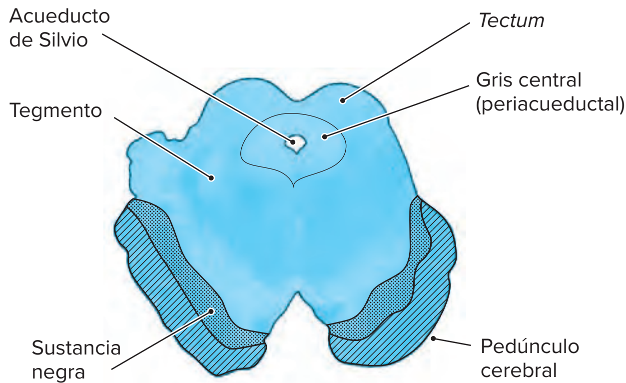


Figura 10-2. Representación de un corte transversal correspondiente al mesencéfalo con sus principales subdivisiones.

nigra, una masa nuclear pigmentada situada entre la superficie dorsal del pedúnculo cerebral y el tegmento. Se utilizó el término *pedúnculos basales* para referirse a la porción basal del mesencéfalo, que incluye el pedúnculo cerebral y la sustancia negra. Se empleó el término *base del pedúnculo cerebral* para aludir al haz voluminoso de fibras corticofugales (pedúnculo cerebral) en la superficie ventral del mesencéfalo. Rara vez se usa de modo erróneo el término *pedúnculo cerebral* para referirse al mesencéfalo abajo del *tectum* (tegmento y porción basal).

A continuación, se comentan los componentes de estas subdivisiones bajo dos niveles característicos del mesencéfalo: los colículos inferior y superior. El nivel del colículo inferior se caracteriza en cortes histológicos por la decusación del pedúnculo cerebeloso superior y por el núcleo del cuarto nervio (troclear). El nivel del colículo superior se distingue por el núcleo rojo, el núcleo del tercer nervio (oculomotor) y la comisura posterior.

Nivel del colículo inferior

A. *Tectum*

El núcleo del colículo inferior ocupa el *tectum* a nivel del colículo inferior. Este núcleo es una masa oval de neuronas pequeñas y de tamaño mediano organizadas en tres partes: masa laminada principal de neuronas, conocida como núcleo central, una capa celular dorsal delgada, el núcleo pericentral y un grupo de neuronas que rodea al núcleo central en sentidos lateral y ventral, el núcleo externo. El núcleo central es el principal núcleo de relevo de la vía auditiva. Los sonidos de alta frecuencia están representados en la parte ventral y los de baja frecuencia en la parte dorsal del núcleo (como en la coclea). El núcleo pericentral sólo recibe aferencias monoaurales contralaterales y sirve para dirigir la atención auditiva. El núcleo externo se relaciona sobre todo con reflejos acústicos motores. El colículo inferior tiene las siguientes conexiones aferentes y eferentes:

1. Conexiones aferentes (fig. 10-3). Las fibras provienen de las siguientes estructuras:

2

1. *Lemnisco lateral* son fibras que terminan en los colículos inferiores ipsilaterales y contralaterales. Algunas fibras del lemnisco lateral eluden el colículo inferior para llegar al cuerpo geniculado medial.
2. *Colículo inferior contralateral.*

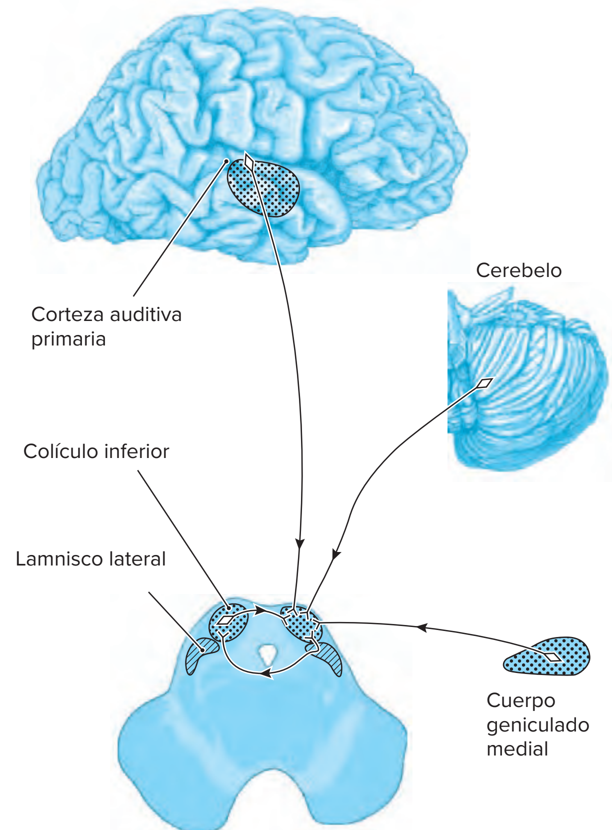


Figura 10-3. Esquema de las principales conexiones aferentes del colículo inferior.

3. *Cuerpo geniculado medial ipsilateral.* La conexión sirve como mecanismo de retroalimentación en la vía auditiva.
4. *Corteza cerebral* (*corteza auditiva primaria*).
5. *Corteza cerebelosa a través del velo medular anterior.*

2. Conexiones eferentes. El colículo inferior se proyecta a las áreas siguientes (fig. 10-4).

3

1. *Cuerpo geniculado medial a través del brazo del colículo inferior.* Esta vía se relaciona con la audición.
2. *Colículo inferior contralateral.*
3. *Colículo superior.* La vía establece reflejos para voltear el cuello y los ojos en respuesta a sonidos.
4. *Núcleo del lemnisco lateral y otros núcleos de relevo del sistema auditivo para retroalimentación.*
5. *Cerebelo.* El colículo inferior es un centro mayor para la transmisión de impulsos auditivos al cerebelo a través del velo medular anterior. Por consiguiente, el colículo inferior es un núcleo de relevo en la vía auditiva a la corteza cerebral y el cerebelo. Además, el colículo inferior tiene un papel en la localización del origen del sonido.

B. Tegmento

A nivel del colículo inferior, el tegmento del mesencéfalo incluye fibras de paso (tractos ascendentes y descendentes) y grupos nucleares.

1. Fibras de paso. A través del mesencéfalo pasan los tractos de las siguientes fibras (fig. 10-5).

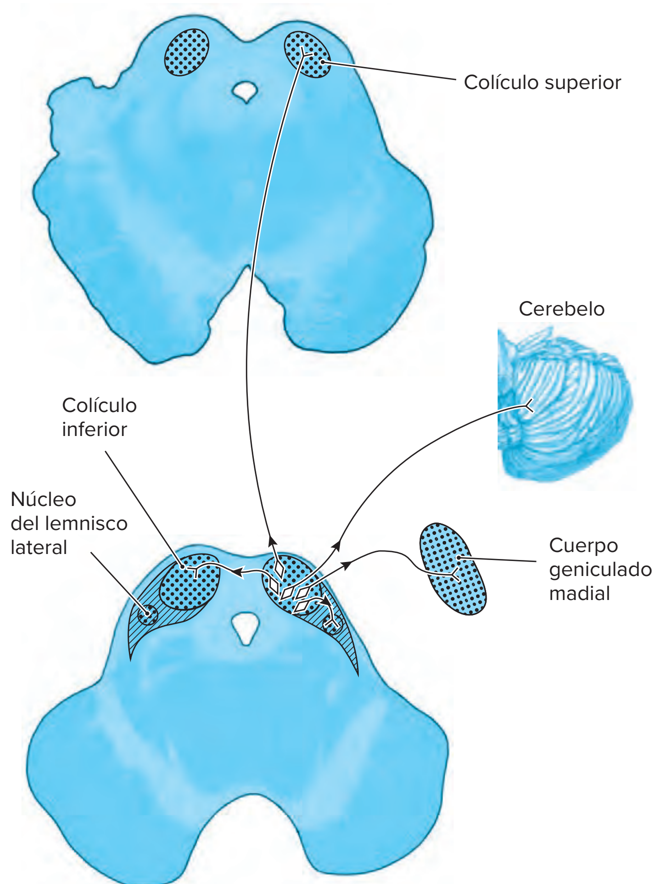


Figura 10-4. Representación de las principales conexiones eferentes del colículo inferior.

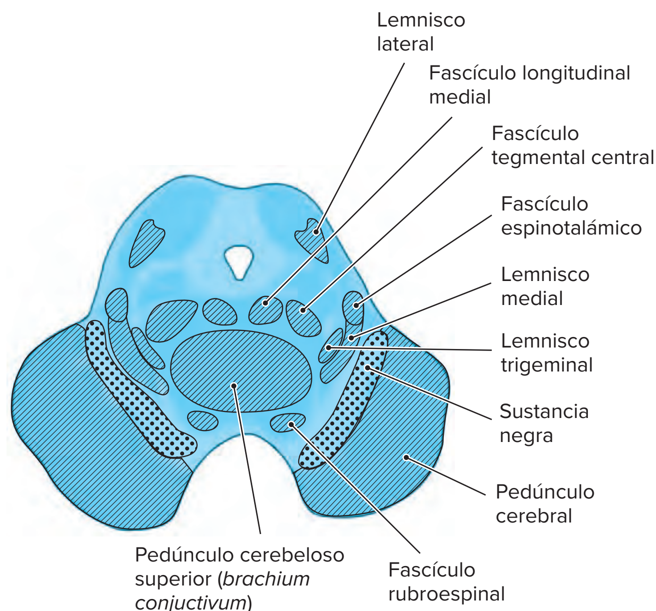


Figura 10-5. Esquema del mesencéfalo a nivel del colículo inferior que muestra los principales tractos ascendentes y descendentes.

a. **Pedúnculo cerebeloso superior (*brachium conjunctivum*).** Es un voluminoso haz de fibras que provienen de núcleos cerebelosos profundos. Estas fibras se decusan en el tegmento del mesencéfalo a este nivel. Unas cuantas prosiguen de forma rostral para terminar en el núcleo rojo; las otras forman la cápsula del núcleo rojo y continúan para terminar en el núcleo ventrolateral del tálamo.

b. **Lemnisco medial.** Se halla en un punto lateral respecto de la decusación del **pedúnculo cerebeloso superior** y arriba de la sustancia negra. Este sistema de fibras, que conducen cinestesia y el tacto discriminativo desde niveles más caudales, continúa su trayecto hacia el tálamo. Las fibras en el lemnisco medial están organizadas de manera somatotópica, con las fibras cervicales más mediales y las sacras más laterales.

c. **Lemnisco trigeminal.** Se compone con los fascículos trigeminales secundarios ventrales que discurren cerca del lemnisco medial en su curso hacia el tálamo.

d. **Fascículo espinotalámico.** Se encarga de trasladar las sensaciones de dolor y temperatura de la mitad contralateral del cuerpo y se encuentra en ubicación lateral respecto del lemnisco medial. Con las fibras espinotalámicas están entremezcladas fibras espinotectoriales en su trayecto al *tectum*. Las fibras en el fascículo espinotalámico están organizadas de modo somatotópico, con las fibras cervicales más mediales y las sacras más laterales.

e. **Lemnisco lateral.** Lleva fibras auditivas que ocupan una posición lateral y dorsal en relación con el fascículo espinotalámico.

f. **Fascículo longitudinal medial.** Conserva su situación dorsal en el tegmento en una posición paramediana.

g. **Fascículo tegmental central.** Lleva fibras de los ganglios basales y el mesencéfalo a la oliva inferior y ocupa una posición dorsal en el tegmento, ventrolateral en relación con el fascículo longitudinal medial.

h. **Fascículo rubroespinal.** Transporta fibras del núcleo rojo a la médula espinal y la oliva inferior y posee una localización dorsal respecto de la sustancia negra.

2. Grupos nucleares. A nivel del colículo inferior se observan los siguientes núcleos (fig. 10-6).

a. **Núcleo mesencefálico.** El nervio trigémino tiene una estructura similar al ganglio de la raíz dorsal, pero está colocado de manera única dentro del sistema nervioso central que contiene neuronas unipolares con axones (la raíz mesencefálica del nervio trigémino) que transmiten impulsos propioceptivos de los músculos de la masticación y las membranas periodontales. A medida que estas fibras se aproximan al núcleo, se reúnen en un haz cerca del núcleo: el fascículo mesencefálico.

4

b. **Núcleo del nervio troclear (nervio craneal IV).** Se encuentra en la parte ventral en forma de V de la sustancia gris central. Los axones de este nervio forman un arco alrededor de la sustancia gris central, cruzan en el velo medular anterior y surgen de la superficie dorsal del mesencéfalo (fig. 10-7). Estos axones inervan el músculo oblicuo superior del ojo. En consecuencia, el nervio troclear es único en dos aspectos: primero, como único nervio craneal que cruza antes de salir del tallo encefálico y segundo, que también sale en la superficie dorsal del tallo

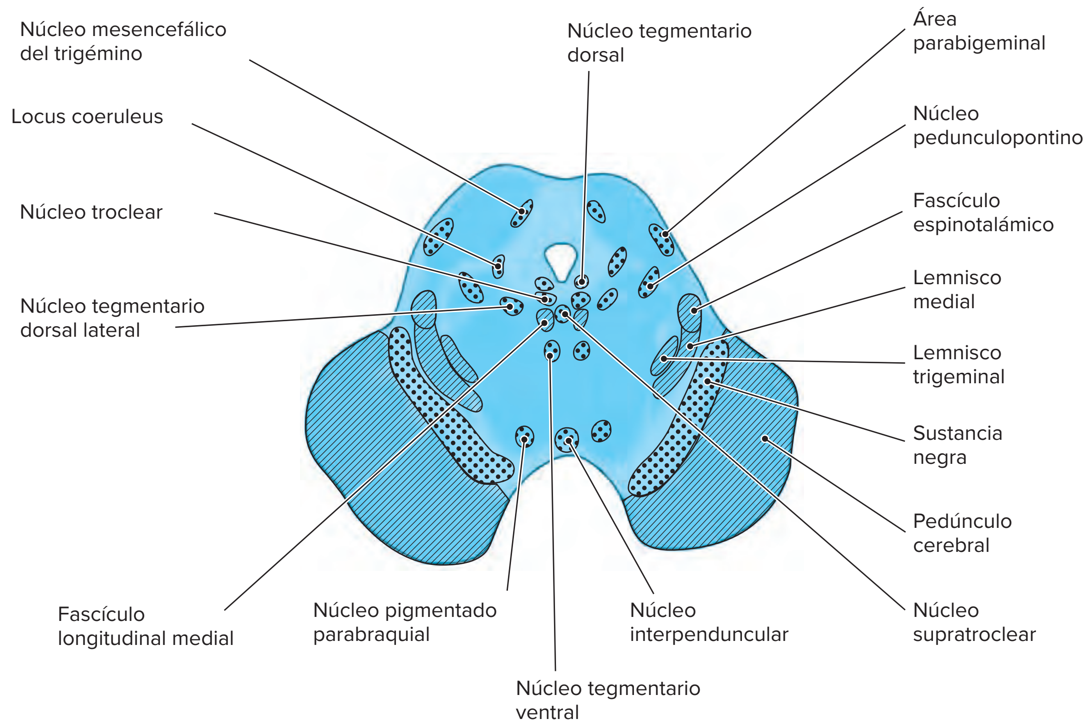


Figura 10-6. Representación del mesencéfalo a nivel del colículo inferior con los principales grupos nucleares que se observan a este nivel.

encefálico. Debido a su decusación, las lesiones del núcleo troclear provocan parálisis del músculo oblicuo superior contralateral, mientras que las anormalidades de este nervio después de salir del tallo encefálico dan por resultado parálisis del músculo oblicuo superior ipsilateral. El músculo oblicuo superior tiene tres acciones: primaria de **intorsión**, secundaria de depresión y terciaria de abducción. En consecuencia, actúa por intorsión del ojo en abducción y depresión del ojo en aducción. Los pacientes con lesiones del nervio troclear se quejan de **diplopía** (doble visión) vertical, en especial notable cuando ven hacia abajo de manera contralateral al descender escaleras y se corrige al inclinar la cabeza (hacia el nervio normal) a fin de compensar la acción del músculo paralizado. La inclinación de la cabeza hacia el nervio parésico aumenta la visión doble. El núcleo troclear recibe fibras corticobulbares contralaterales y quizá algunas ipsilaterales y fibras vestibulares del fascículo longitudinal medial relacionadas con la coordinación de los movimientos oculares. Las fibras vestibulares hacia el núcleo troclear se originan en los núcleos vestibulares superior y medial. Las fibras del núcleo vestibular superior son ipsilaterales e inhibidoras; las del núcleo vestibular medial son contralaterales y excitadoras.

c. **Núcleo interpeduncular.** Es indistinguible en el hombre, es un grupo nuclear poco conocido en la base del tegmento entre los pedúnculos cerebrales. Además recibe fibras abre todo de los núcleos **habenulares** (en el diencéfalo) a través del fascículo habenulointerpeduncular y emite fibras hacia el núcleo tegmental dorsal a través del fascículo pedunculotegmental.

d. **Núcleo parabraquial pigmentado.** Se encuentra entre la sustancia negra y el núcleo interpeduncular, es una extensión ventral del área tegmental ventral de Tsai.

e. **Núcleo tegmental dorsal.** Se halla en un punto dorsal en relación con el fascículo longitudinal medial (FLM) en la sustancia gris central muy cerca del núcleo del rafe dorsal. Y recibe fibras del núcleo interpeduncular y se proyecta en núcleos autónomos del tallo cerebral y la formación reticular.

f. **Núcleo tegmental ventral.** Posee una ubicación ventral respecto del FLM en el tegmento del mesencéfalo. Las células de este núcleo son continuaciones rostrales del núcleo central superior del puente. Este núcleo recibe fibras de los cuerpos mamilares en el hipotálamo. Los núcleos tegmentales dorsal y ventral son parte de un circuito relacionado con la emoción y la conducta.

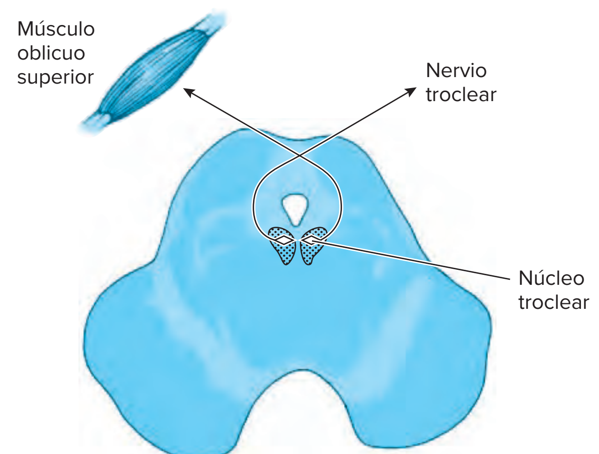


Figura 10-7. Esquema del mesencéfalo que muestra el origen, el curso intraaxial del nervio troclear y el músculo extraocular en que se distribuye este nervio.

g. Núcleos pedunculopontino (*nucleus tegmenti pedunculopontis*) y tegmental dorsal lateral. Estos dos núcleos colinérgicos se sitúan dentro del tegmento del mesencéfalo caudal (nivel del colículo inferior) y el puente rostral en situación dorsolateral respecto del margen lateral del pedúnculo cerebeloso superior rostral, al que recubren, entre este pedúnculo y el lemnisco lateral. Las neuronas del núcleo pedunculopontino se afectan en pacientes con parálisis supranuclear progresiva, una enfermedad degenerativa del sistema nervioso central. Se proyecta al tálamo y la parte compacta de la sustancia negra. Este núcleo se localiza en una región de la cual pueden inducirse por estimulación con movimientos para caminar (centro locomotor).

h. Núcleo del rafe dorsal (núcleo supratroclear). Se encuentra en la parte ventral de la sustancia gris periacueductal (central) entre los dos núcleos trocleares. Emite fibras serotoninérgicas a la sustancia negra, el neoestriado (caudado y putamen) y la neocorteza.

i. Área parabigeminal. Es un conjunto oval de neuronas colinérgicas ventrolateral respecto del núcleo del colículo inferior y lateral al lemnisco lateral. El cual recibe fibras de las capas superficiales del colículo superior y se proyecta en ambos lados otra vez hacia las capas superficiales del colículo superior. Las células en esta área tienen una función, junto con el colículo superior, en el procesamiento de la información visual. Y reaccionan a estímulos visuales y las activan estímulos visuales en movimiento y fijos.

j. Locus coeruleus (núcleo pigmentado). Se observa en el puente rostral y el mesencéfalo caudal. Además contiene 30 000 a 35 000 neuronas. A nivel del colículo inferior, se encuentra en el borde de la sustancia gris central. Cuatro subnúcleos lo constituyen: central (el más grande), anterior (extremo rostral), ventral (caudal y ventral), conocido como núcleo subcerúleo, y dorsal posterior (pequeño). Las células pigmentadas contienen gránulos de melanina, que se pierden en personas con enfermedad de Parkinson. Las neuronas del **locus coeruleus** proporcionan inervación noradrenérgica a la mayor parte de las regiones del sistema nervioso central. Los axones de las neuronas en el locus coeruleus están ramificadas de manera profusa y se extienden prácticamente en la totalidad del cerebro. Estos axones llegan a sus destinos a través de tres tractos ascendentes mayores: el fascículo tegmental central, el fascículo longitudinal dorsal y el fascículo prosencefálico medial. A través de estos tractos, el **locus coeruleus** inerva el tálamo, hipotálamo y telencéfalo basal. Además, el **locus coeruleus** se proyecta al cerebelo (a través del pedúnculo cerebeloso superior), la médula espinal y los núcleos sensoriales del tallo encefálico. Se piensa que dicho núcleo actúa en la regulación de la respiración y la etapa de movimientos oculares rápidos (MOR) del sueño.

C. Porción basal

5 A nivel del colículo inferior, la porción basal del mesencéfalo incluye los pedúnculos cerebrales y la sustancia negra.

1. Pedúnculo cerebral. El pedúnculo cerebral (fig. 10-8) es un haz voluminoso de fibras que ocupa casi la totalidad de la parte ventral del mesencéfalo. Se continúa con la cápsula interna de forma rostral y surge de modo caudal en la base del puente. Este gran haz lleva fibras corticofugales de la corteza cerebral a varios centros subcorticales. Las tres quintas partes mediales del pedúnculo cerebral las ocupa el fascículo corticoespinal, que se continúa en sentido caudal con las pirámides. Las fibras destinadas al brazo tienen una localización medial, las de la pierna lateral y las del tronco yacen entre ambas. Las fibras corticopontinas ocupan las áreas del pedúnculo cerebral a cada lado del fascículo corticoespinal. Las fibras corticopontinas situadas de forma medial constituyen la proyección frontopontina; las fibras ubicadas de modo lateral forman las proyecciones parietooccipitotemporopontinas. Se originan fibras corticopontinas en amplias áreas de la corteza cerebral, hacen sinapsis en núcleos pontinos y penetran en el hemisferio cerebeloso contralateral a través del pedúnculo cerebeloso medio (*brachium pontis*). Estas fibras corticobulbares destinadas a núcleos de nervios craneales ocupan una posición dorsomedial entre las fibras corticoespinales. El pedúnculo cerebral tiene en el hombre dos grupos de fascículos corticobulbares. Los situados en la porción medial del pedúnculo descienden a las neuronas pontinas que tienen a su cargo la mirada; las de la porción lateral descienden a los núcleos motores de los nervios craneales V, VII y XII y el núcleo ambiguo.

2. Sustancia negra. Las identificó por primera vez en 1786 **Felix Vicq d'Azyr**, médico francés. En esa época se consideró parte del nervio oculomotor por su proximidad con las raicillas de este último. La sustancia negra es una masa pigmentada de neuronas intermedia entre los pedúnculos cerebrales y el tegmento. Se compone de dos zonas: una dorsal compacta que tiene el pigmento melanina y una ventral reticulada que posee compuestos de hierro. Las dendritas de las neuronas de la zona compacta se ramifican en la zona reticulada. La parte lateral representa la porción más antigua de este núcleo. La población neuronal de la sustancia negra consiste en neuronas pigmentadas y carentes de pigmento. Las primeras sobrepasan en cantidad a las segundas en proporción de dos a uno. El neurotransmisor en las neuronas pigmentadas es la dopamina. Las neuronas sin pigmento son colinérgicas o GABA–érgicas. Se observa un patrón característico de pérdida neuronal en la sustancia negra en diferentes estados patológicos (cuadro 10-1). En pacientes con corea de Huntington se pierden neuronas pigmentadas y carentes de pigmento. En la **enfermedad de Parkinson** idiopática sólo se pierden neuronas pigmentadas (dopaminérgicas), en especial las del centro de la sustancia negra. En la enfermedad de Parkinson de tipo posencefalítico

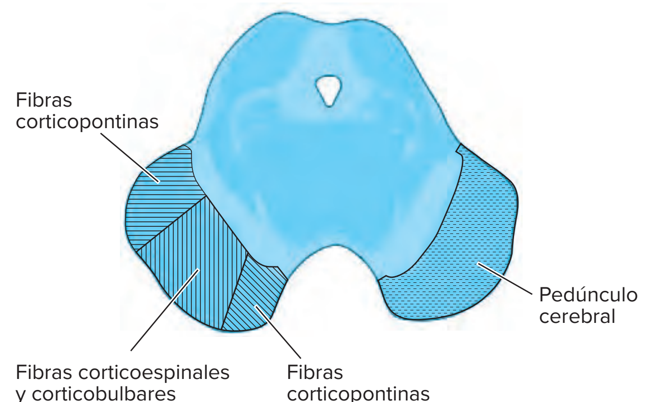


Figura 10-8. Representación del mesencéfalo con las principales subdivisiones del pedúnculo cerebral.

se pierden de manera uniforme neuronas pigmentadas (dopaminérgicas). En el complejo de enfermedad de Parkinson y demencia hay una pérdida uniforme de ambas neuronas. Por último, en la atrofia de múltiples sistemas se pierden neuronas pigmentadas en las zonas nigrales medial y lateral. Las neuronas nigrales (en cantidad variable) muestran inmunotinción anormal (reducida) para el complejo I del sistema de transporte mitocondrial de electrones en individuos con enfermedad de Parkinson. Se piensa que esta reducción se relaciona con la patogenia de la enfermedad. La conectividad neural de la sustancia negra tiene un papel importante en la regulación de la actividad motora. Casi siempre se observan lesiones de la sustancia negra en la enfermedad de Parkinson, que se caracteriza por temblor, rigidez y lentitud de la actividad motora. A continuación, se comentan las conexiones aferentes y eferentes conocidas de la sustancia negra.

a. Conexiones aferentes

6

1. Neoestriado. Las aferencias neoestriatales hacia la sustancia negra son las más grandes y se proyectan sobre todo a la parte reticulada con unaaferencia más pequeña a la compacta. Surgen de la región asociativa del neoestriado sobre todo del núcleo caudado. El neurotransmisor es ácido gammaaminobutírico (GABA) (fig. 10-9). Las fibras estriatonigrales están organizadas de modo topográfico, de manera que la cabeza del núcleo caudado se proyecta hacia el tercio rostral de la sustancia negra, en tanto que el putamen lo hace a todas las otras partes de ella.

2. Corteza cerebral. La proyección corticonigral no es tan voluminosa como se pensaba. Casi todas estas fibras son de paso y relativamente pocas de ellas terminan en neuronas nigrales.

3. Globo pálido. La aferencia a la sustancia negra proveniente del globo pálido surge del segmento externo (lateral). Se compone de fibras GABA–érgicas que terminan sobre todo en la parte reticulada, con algunas de ellas en la compacta.

4. Núcleo subtalámico. Se proyecta en forma de parches hacia la parte reticulada. El transmisor es la glutamina.

5. Fascículos tegmentonigrales. Surgen de núcleos del rafe del mesencéfalo, que tienen serotonina y colecistocinina, y del núcleo pedunculopontino, que es colinérgico.

b. Conexiones eferentes

7

1. Fibras nigroestriadas. Se proyectan fibras nigroestriadas de la parte compacta al neoestriado (caudado y putamen) y son dopaminergénicas (fig. 10-9). La proyección nigroestriada está organizada de modo somatotópico de manera que las neuronas en la parte lateral de la porción compacta de la sustancia negra se proyectan al putamen, mientras que el núcleo caudal recibe su aferencia nigral sobre todo de la parte medial. Las proyecciones nigroestriadas terminan en el estriado asociativo sensorimotor y límbico. Los sitios de origen de las proyecciones al caudado y al putamen están segregados en la parte compacta. Las células en esta última se proyectan al núcleo caudado o al putamen, pero no a ambos. Las proyecciones nigrales

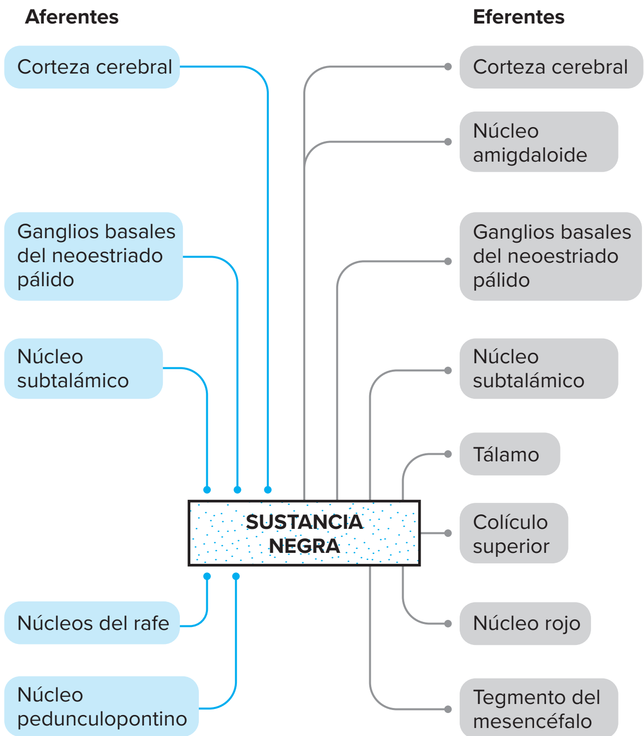


Figura 10-9. Esquema de las principales conexiones aferentes y eferentes de la sustancia negra.

Cuadro 10-1. Sustancia negra: patrón de pérdida celular en algunas enfermedades

Tipo de célula	Enfermedad de Huntington	Enfermedad de Parkinson idiopática	Enfermedad de Parkinson posencefalítica	Complejo de demencia de Parkinson	Atrofia de múltiples sistemas
Neuronas pigmentadas	X	X	X	X	X
Neuronas sin pigmento	X			X	
Distribución					
Pérdida uniforme			X	X	
Pérdida central		X			
Medial					X
Lateral					X

dopaminérgicas al neoestriado terminan en dendritas distales de neuronas espinosas (proyección) medias, las cuales facilitan neuronas neoestriatales que se proyectan a la parte reticulada de la sustancia negra y al segmento interno (medial) del globo pálido e inhiben neuronas neoestriales que se proyectan al segmento externo (lateral) del globo pálido.

2. **Fascículo nigrocortical.** Se originan en la zona compacta medial y el área tegmental ventral adyacente, siguen a través del fascículo prosencefálico medial y terminan en la corteza límbica. La afección de esta vía en el parkinsonismo podría explicar la **acinesia** que se observa en esa enfermedad. Otra proyección de la sustancia negra y el área tegmental ventral termina en la neocorteza. Se desconoce la función de esta proyección pero tal vez se relaciona con la cognición.
3. **Fascículo nigropalidal.** Son más abundantes en el territorio palidal asociativo en comparación con el área sensorimotora.
4. **Fascículo nigrorrúbrico.** En los animales de experimentación se describió una proyección de la sustancia negra hacia el núcleo rojo.
5. **Fascículo nigrosubtalámico.** Las conexiones entre la sustancia negra y el núcleo subtalámico son recíprocas.
6. **Fascículo nigrotalámico.** GABA-érgico sigue de la parte reticulada a los núcleos ventral anterior, ventral lateral y dorsomedial del tálamo.
7. **Fascículos nigrotegmental y nigrocolicular.** Se originan en regiones separadas de la parte reticulada de la sustancia negra. Ambos son GABA–érgicos. El fascículo nigrotegmental enlaza la sustancia negra con la formación reticular y la médula espinal a través de la proyección reticuloespinal. El fascículo nigrocolicular conecta la sustancia negra con el colículo superior y de manera secundaria con el control del movimiento ocular y la médula espinal (fascículo tectoespinal). A través de sus conexiones con los ganglios basales y el colículo superior y la formación reticular, la sustancia negra actúa como un enlace a través del cual los ganglios basales ejercen un efecto sobre los movimientos espinales y oculares.
8. **Fascículo nigroamigdaloide.** Tiene su origen en neuronas dopaminérgicas en la zona compacta y la parte lateral de la sustancia negra y se proyecta a los núcleos amigdaloides lateral y central.

El origen nigral de muchos de estos sistemas de fibras eferentes requiere un estudio más amplio. Se piensa que las eferencias GABA–érgicas de la parte reticulada de la sustancia negra hacia el tálamo, el colículo superior y la formación reticular participan en la supresión del progreso de la descarga epiléptica. Las publicaciones indican que durante esta última se incrementa en grado notable la actividad metabólica en la sustancia negra. Las vías nigrotalámica, nigrotecal y nigrotegmental se originan en regiones separadas de la parte reticulada.

D. Grupos mesencefálicos de células dopaminérgicas

8

Además de la parte compacta de la sustancia negra, otros dos grupos celulares del tegmento mesencefálico son dopaminérgicos: el área tegmental ventral de Tsai, en proximidad con la sustancia negra medial, y el grupo celular retrorrúbrico (sustancia negra, parte dorsal) en la cercanía del núcleo rojo. La parte compacta de la sustancia negra en el hombre (área A-9 en los primates) se vincula de modo estrecho y se funde con grupos de células dopaminérgicas del área tegmental ventral inmediatamente adyacentes, de las cuales la más prominente es el núcleo pigmentado parabraquial. El área tegmental ventral corresponde al área A-10 y el núcleo retrorrúbrico a la A-8.

Los estudios en primates y el hombre identificaron tres subdivisiones del sistema dopaminérgico mesencefálico a partir de sus sitios de proyección. Primero, una subdivisión se relaciona con el estriado (subdivisión mesoestriatal) y termina en el núcleo caudado, putamen, globo pálido y *nucleus accumbens*. La segunda subdivisión, se vincula con la alocorteza (subdivisión mesoalocortical) y concluye en la amígdala, el tubérculo olfatorio, el área septal y la corteza piriforme. La tercera subdivisión, se relaciona con la neocorteza (mesoneocortical) y termina en todas las áreas neocorticales (cortezas frontal, temporal, parietal y occipital).

De preferencia se utiliza el término *mesoestriatal*, en lugar de *sistema nigroestrial*, para describir la primera subdivisión, ya que las pruebas sugieren que a esta proyección contribuyen el área tegmental ventral y la sustancia negra. El parkinsonismo se acompaña de una reducción de la neurotransmisión dopaminérgica en este sistema. A menudo se refiere la hiperactividad de este sistema en la **corea de Huntington**. Se piensa que la hiperactividad en la subdivisión mesoalocortical tiene un papel en los síntomas de los trastornos psicóticos, en tanto que una función atenuada puede contribuir a las anormalidades cognoscitivas identificadas en pacientes con enfermedad de Parkinson.

Se sabe muy poco acerca de la función del sistema mesoneocortical. Algunos investigadores sugieren una intervención en la cognición humana. Una disminución de la dopamina en este sistema explicaría los deterioros cognoscitivos en personas con enfermedad de Parkinson. En la epilepsia fotosensible se menciona como una reducción de la dopamina en la corteza visual (cuadro 10-2).

Se han demostrado dos modalidades de respuesta en neuronas dopaminérgicas mesencefálicas: una reacción fásica a recompensa y estímulos predictores de esta última que el sujeto tiene que procesar con una alta prioridad; y una respuesta tónica que participa en la conservación de estados de alerta conductual. En consecuencia, el sistema dopaminérgico interviene en el establecimiento y la conservación de niveles de alerta a través de las respuestas de modalidades fásica y tónica.

Nivel del colículo superior

A. *Tectum*

El núcleo del colículo superior ocupa el *tectum* a nivel del mismo colículo. Este último es una masa laminada de sustancia gris que desempeña una función en los reflejos visuales y el control del movimiento ocular. El aspecto laminado resulta de estratos alternados de sustancias blanca y gris. Las capas superficiales del colículo superior contienen células alineadas en una forma ordenada con campos visuales de recepción bien definidos y representan al parecer un mapa del espacio visual. En contraste, las capas profundas incluyen células cuya actividad se relaciona con los puntos objetivos de los movimientos oculares sacádicos. En consecuencia, un mapa sensorial del espacio visual en las

Cuadro 10-2. Trastornos del sistema dopaminérgico mesencefálico

Subdivisión	Hipoactividad	Hiperactividad
Mesoestriatal	Enfermedad de Parkinson.	Corea de Huntington.
Mesoalocortical	Deterioro cognoscitivo (enfermedad de Parkinson).	Trastornos psicóticos.
Mesoneocortical	Deterioro cognoscitivo (enfermedad de Parkinson). Epilepsia fotosensible (corteza visual).	Indeterminado.

capas superficiales se transforma en las capas más profundas en un mapa motor en que se representa un vector desde una posición inicial del ojo hasta una posición objetivo del ojo. A continuación, el vector se traduce en señales instructivas para generadores sacádicos como la formación reticular pontina paramediana (FRPP).

1. Conexiones aferentes. Las conexiones aferentes al colículo superior (fig. 10-10) provienen de las siguientes estructuras:

9

a. Corteza cerebral. Surgen fibras corticocoliculares de la totalidad de la corteza cerebral, pero con mayor abundancia de la corteza occipital (visual). Las fibras que se originan en el lóbulo frontal se relacionan con los movimientos conjugados del ojo y llegan al colículo superior a través de la vía transtegmental. Las fibras occipitotectoriales se vinculan con movimientos reflejos de exploración del ojo en el seguimiento de un objeto en tránsito y llegan al colículo a través del brazo del colículo superior. Las fibras corticotectoriales son ipsilaterales. Las fibras occipitotectoriales y frontotectoriales terminan en las capas superficial y media del colículo superior. En contraste, las fibras temporotectoriales (de la corteza auditiva) se proyectan a capas coliculares profundas.

b. Retina. Se proyectan fibras de la retina en la misma capa del colículo superior como lo hacen las fibras de la corteza cerebral. En contraste con las fibras corticales, las que provienen de la retina son bilaterales, con preponderancia de aferencia contralateral. Las fibras retinianas llegan al colículo superior a través del brazo del colículo superior y salen del tracto óptico proximales al cuerpo geniculado lateral. Surgen fibras retinotectoriales de porciones homónimas de la retina de cada ojo, pero las más numerosas son fibras cruzadas. En consecuencia, en cada colículo superior están representadas mitades homónimas contralaterales del campo visual. Las fibras retinotectoriales están organizadas de manera retinotópica de forma que los cuadrantes superiores de la retina de los campos visuales contralaterales se hallan en las partes mediales (internas) de los colículos superiores y los cuadrantes inferiores de la retina en las partes laterales (externas) de los colículos. Los campos visuales periféricos están representados en el colículo superior caudal y los campos visuales centrales muestran una situación rostral en el colículo.

c. Médula espinal. En la parte anterolateral de la médula espinal ascienden fibras espinotectoriales (con el fascículo espinotalámico) para llegar al colículo superior. Pertenecen a un sistema multisináptico que conduce sensaciones de dolor.

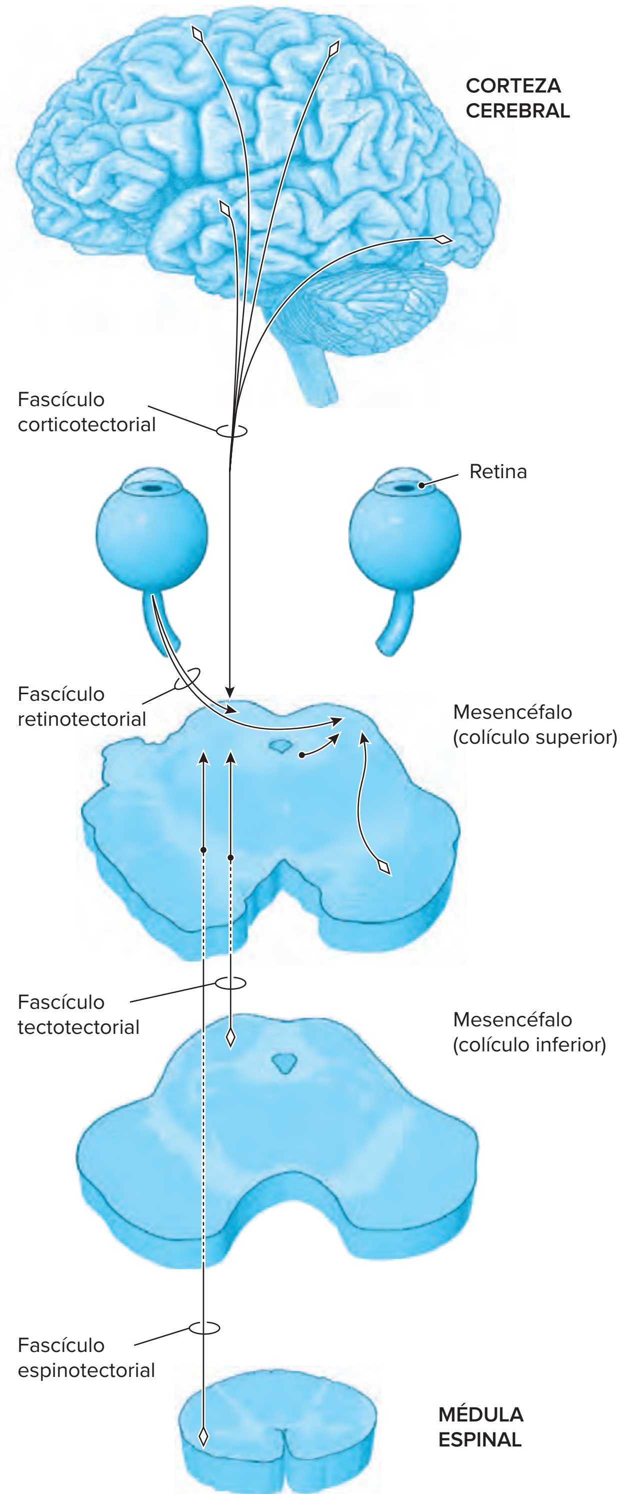


Figura 10-10. Representación de las principales conexiones aferentes del colículo superior.

d. Colículo inferior. La aferencia del colículo inferior y varios de los otros núcleos de relevo auditivo son parte de un arco reflejo que hace girar el cuello y los ojos hacia la procedencia de un sonido.

Las diversas publicaciones indican otras aferencias al colículo superior desde el tegmento del mesencéfalo, la

sustancia gris central (periacueductal), la sustancia negra (parte reticular) y el núcleo espinal trigeminal.

2. Conexiones eferentes. Las conexiones eferentes (fig. 10-11) salen del colículo superior a través de los siguientes tractos:

10

a. **Fascículo tectoespinal.** Desde sus neuronas de origen en el colículo superior, las fibras del sistema del fascículo tectoespinal cruzan en la decusación tegmental dorsal en el tegmento del mesencéfalo y descienden como parte del fascículo longitudinal medial, o en proximidad con este, para llegar a la médula espinal cervical y concluir en las láminas de Rexed VII y VIII. Se relacionan con el movimiento reflejo del cuello en respuesta a estímulos visuales.

b. **Fascículo tectopontocerebeloso.** Desciende a los núcleos pontinos ipsilaterales, que también reciben fibras de las cortezas visual y auditiva. Se piensa que este fascículo conduce impulsos visuales del colículo superior al cerebelo a través de núcleos pontinos.

c. **Fascículo tectorreticular.** Se proyecta de forma profusa y en ambos lados en núcleos reticulares del mesencéfalo y en los núcleos oculomotores accesorios.

d. **Fascículo tectotalámico.** Se proyecta a los núcleos lateral posterior del tálamo, el geniculado lateral y el pulvinar. Este último recibe proyecciones extensas de las capas superficiales del colículo superior y las releva a las áreas corticales extraestriadas 18 y 19. La aferencia al núcleo geniculado lateral proviene de las capas superficiales del colículo superior y se releva a la corteza estriada.

Al igual que las conexiones aferentes del colículo superior, las eferentes se originan de distintas láminas del colículo superior. En general, las proyecciones tectotalámicas ascendentes provienen de las láminas superficiales, en tanto que las proyecciones descendentes tectoespinal, tectopontina y tectorreticular surgen en las láminas más profundas. Las lesiones unilaterales del colículo superior en animales se relacionan con los siguientes déficit funcionales: negligencia relativa de estímulos visuales en el campo visual contralateral, respuestas acentuadas a estímulos en el campo visual ipsilateral y déficit en la percepción como discriminación espacial y seguimiento de objetos en movimiento.

La estimulación del colículo superior origina desviación contralateral conjugada de los ojos. Debido a que aún no se demuestran conexiones directas del colículo superior a los núcleos del movimiento extraocular, es posible que este efecto tenga la mediación de conexiones al núcleo rostral intersticial del fascículo longitudinal medial (NRIFLM) y la formación reticular pontina paramediana (FRPP). Casi todas las neuronas coliculares sólo reaccionan a estímulos en movimiento y la mayor parte también muestra selectividad direccional.

B. Área pretectorial

11

En relación rostral con el colículo superior en la unión mesencefálica–diencefálica se encuentra el área pretectorial (núcleo pretectorial). Esta área es una estación importante en la vía refleja para el reflejo pupilar a la luz y la mirada vertical. Y recibe fibras de las retinas y proyecta fibras de modo bilateral a ambos núcleos oculomotores. Se han identificado varios núcleos en la región pretectorial, incluido el del tracto óptico, a lo largo del borde dorsolateral del pretectum en su unión con el núcleo pulvinar y el olivar pretectorial, que se observa mejor a nivel de la comisura posterior caudal.

Los experimentos en los que se eliminó el área pretectorial, la comisura posterior, o ambas, sugieren de forma evidente que estas estructuras son esenciales para la mirada vertical. Esto explicaría la parálisis de esta última en pacientes con tumores pineales, que comprimen estas estructuras. En el hombre, un grupo de signos y síntomas que resultan de una lesión en el área pretectorial se conoce como síndrome pretectorial. Los sinónimos incluyen síndrome del acueducto de Silvio, síndrome del mesencéfalo dorsal, **síndrome de Koerber–Salus–Elschnig**, síndrome pineal y **síndrome de Parinaud**. El conjunto de signos y síntomas que constituye este síndrome incluye parálisis de la mirada vertical, anormalidades pupilares (**anisocoria**, disociación luz–cercanía), nistagmo de retracción por conversión, retracción del párpado (**signo de Collier**), conversión inapropiada (parálisis seudoabductora), deterioro de la convergencia, desviación sesgada del ojo en la posición neutral, papiledema y aleteo del párpado. Este síndrome hace referencia a una diversidad de estados clínicos, entre ellos tumores cerebrales (pineales, talámicos, mesencefálicos, tercer ventrículo), hidrocefalia, apoplejia, infecciones, traumatismos y herniación tentorial.

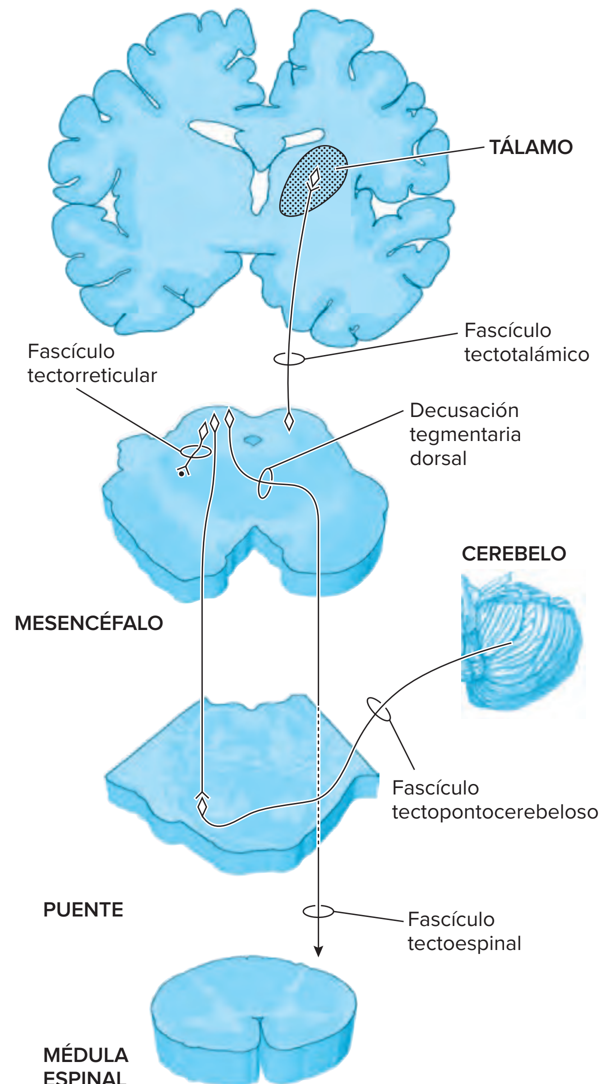


Figura 10-11. Esquema de las principales conexiones eferentes del colículo superior.

C. Tegmento

A nivel del colículo superior, el tegmento contiene fibras de paso y grupos nucleares.

1. Fibras de paso. Las fibras de paso incluyen todos los tractos de fibras que se encuentran a nivel del colículo inferior excepto el lemnisco lateral, que termina en neuronas del colículo inferior y no se observa a niveles del colículo superior. Las fibras del pedúnculo cerebeloso superior (*brachium conjunctivum*), que se decusan a nivel del colículo inferior, concluyen en el núcleo rojo a este nivel o forman la cápsula del núcleo rojo en su trayecto al tálamo. Los otros tractos que se comentaron en nivel del colículo inferior conservan más o menos la misma posición a este nivel.

2. Grupos nucleares. Comprenden el núcleo rojo, núcleo oculomotor y núcleos oculomotores accesorios (fig. 10-12).

a. Núcleo rojo. Llamado así porque en preparaciones frescas su vascularidad abundante le confiere un tinte rosado, es una característica prominente del tegmento a este nivel. Se compone de una parte rostral de células pequeñas filogenéticamente reciente (**parvocelular**) y una parte caudal de células grandes antigua (magnocelular). La parte rostral está bien desarrollada en el hombre. Al núcleo lo atraviesan los siguientes sistemas de fibras: pedúnculo cerebeloso superior (*brachium conjunctivum*), raicillas del nervio oculomotor (nervio craneal III) y fascículo habenulointerpeduncular. De los tres sistemas, sólo el *brachium conjunctivum* se proyecta en este núcleo; los otros dos se relacionan con el núcleo rojo sólo por proximidad. El núcleo rojo tiene las siguientes conexiones aferentes y eferentes:

12 **1. Conexiones aferentes.** Mejor comprobadas tienen dos orígenes (fig. 10-13).

a) Núcleos cerebelosos profundos. Surgen fibras cerebelorrúbricas de los **núcleos dentado**, **globoso** y **emboliforme** del cerebelo. Siguen a través del *brachium conjunctivum*, se decusan en el tegmento del colículo inferior y se proyectan en parte al núcleo rojo contralateral. Las fibras del núcleo dentado terminan en la parte rostral (parvocelular) del núcleo rojo que se proyecta a la oliva inferior, en tanto que las fibras de los núcleos globoso y emboliforme se dirigen a la parte caudal (magnocelular) del núcleo, que se proyecta hacia la médula espinal. La interrupción del sistema de fibras cerebelorrúbricas da por resultado un tipo de temblor volitivo que se manifiesta cuando se encuentra en movimiento la extremidad (p. ej., cuando se intenta alcanzar un objeto). El área triangular limitada por el núcleo rojo, la oliva inferior (en la médula oblongada) y el núcleo dentado del cerebelo se conoce como **triángulo de Mollaret**. Las lesiones que interrumpen las conexiones entre estas tres estructuras inducen un movimiento rítmico espontáneo del paladar (mioclono palatino).

b) Corteza cerebral. Surgen fibras corticorrúbricas sobre todo de las cortezas motora y premotora y se proyectan en especial al núcleo rojo ipsilateral. Esta proyección se organiza de forma somatotópica. Las proyecciones de la parte medial del área seis (área motora suplementaria MII) son cruzadas y terminan en la región magnocelular del núcleo. Las proyecciones de la corteza precentral (motora) son ipsilaterales respecto de la parte magnocelular del núcleo y corresponden al origen somatotópico de las fibras rubroespinales. Los fascículos corticorrúbrico y rubroespinal se consideran un sistema de fibras corticoespinales indirectas. La aferente corticorrúbrica al núcleo rojo establece en particular sinapsis axodendríticas. Los experimentos de desaferentación demostraron que después de la ablación del cerebelo, la aferencia cerebral al núcleo rojo establece sinapsis axosomáticas para reemplazar a las aferentes cerebelosas desaferentadas.

Las dos conexiones aferentes mencionadas son las mejores establecidas. Otros posibles tractos aferentes incluyen el tectorrúbrico del colículo superior y el palidorrúbrico del globo pálido.

13 **2. Conexiones eferentes.** Se proyectan conexiones eferentes hacia las siguientes áreas (fig. 10-14).

a) Médula espinal. Surgen fibras rubroespinales de la parte caudal (magnocelular) del núcleo, cruzan en la decusación tegmental ventral y descienden a la médula espinal. Se proyectan en las mismas láminas de la médula espinal que el fascículo corticoespinal. Al igual que este último, el fascículo rubroespinal facilita neuronas motoras flexoras e inhibe neuronas motoras extensoras. Debido a su terminación común y al hecho de que el núcleo rojo recibe una aferencia cortical, se considera que el rubroespinal es un fascículo corticoespinal indirecto. En casi todos los mamíferos, el núcleo rojo envía sus principales eferencias a la médula espinal y lleva a cabo con claridad una función motora. La proyección a la médula espinal disminuyó con la evolución y en el hombre el núcleo rojo envía su principal eferencia a la oliva inferior. A su vez, esta última está conectada al cerebelo.

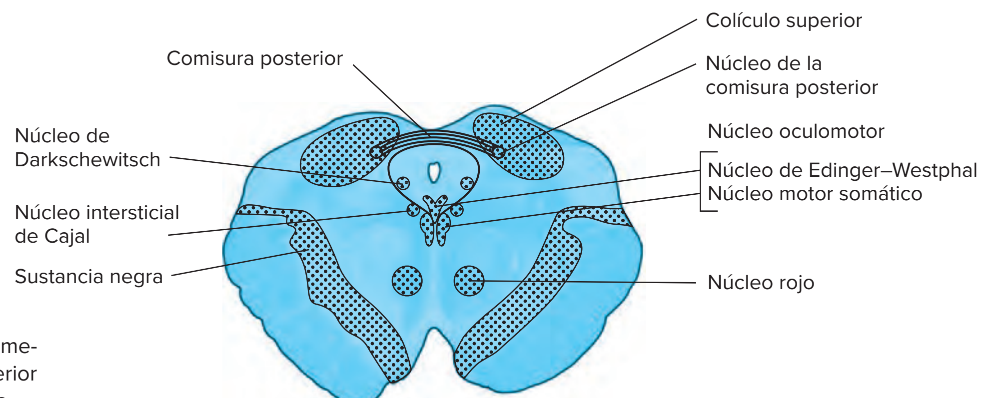


Figura 10-12. Representación del mesencéfalo a nivel del colículo superior con sus principales grupos nucleares.

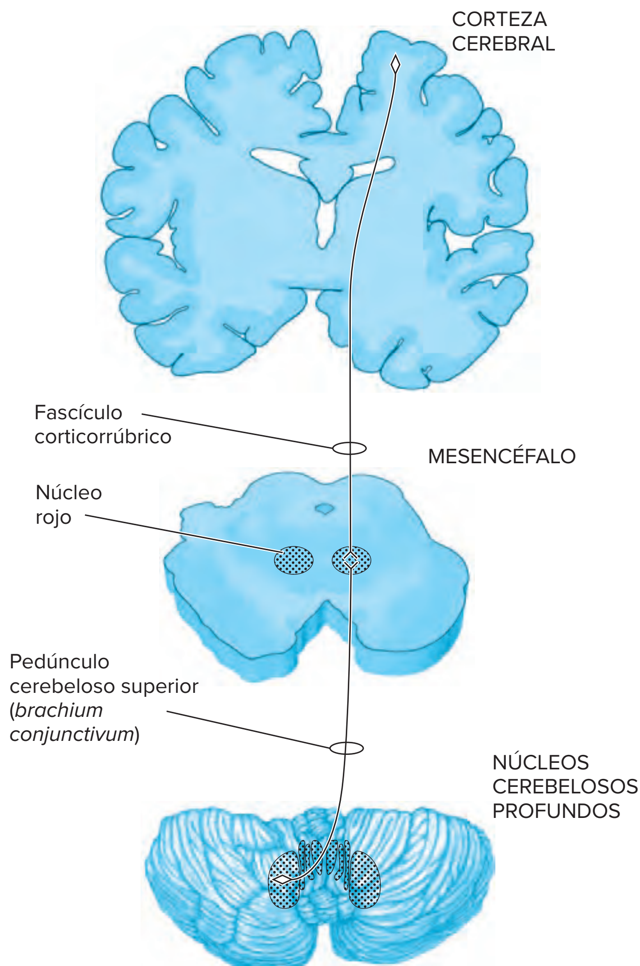


Figura 10-13. Esquema de las principales conexiones aferentes del núcleo rojo.

b) Cerebelo. En casi todos los mamíferos, las fibras rubrocerebelosas son colaterales del fascículo rubroespinal. En el puente superior algunas fibras rubroespinales dejan el tracto descendente y acompañan al pedúnculo cerebeloso superior hacia el cerebelo. En este último, estas fibras terminan en células de los núcleos interpuestos (emboliforme y globoso).

c) Formación reticular. Del fascículo rubroespinal también se desprenden fibras rubrorreticulares. Se separan del tracto descendente en la médula oblongada y terminan en el núcleo reticular lateral ipsilateral. A su vez, el núcleo reticular lateral se proyecta hacia el cerebelo. En consecuencia, se establece un circuito de retroalimentación entre cerebelo, núcleo rojo, núcleo reticular lateral y de nueva cuenta el cerebelo.

d) Oliva inferior. El fascículo rubroolivar tiene su origen en la parte rostral de células pequeñas (parvocelular) del núcleo y se proyecta a la oliva inferior ipsilateral a través del fascículo tegmental central. Por otra parte, la oliva inferior se proyecta al cerebelo y se establece en consecuencia otro circuito de retroalimentación entre cerebelo, núcleo rojo, oliva inferior y nuevamente el cerebelo. En el hombre es más importante el fascículo rubroolivar que el rubroespinal.

e) Otras proyecciones. Otras proyecciones eferentes incluyen fibras a los núcleos de Darkschewitsch y Edinger–Westphal, formación reticular mesencefálica, *tectum*, pretectum, núcleos sensitivos principal y espinal trigeminal, y núcleo motor facial.

Por consiguiente, el núcleo rojo es una estación sináptica en los sistemas neurales relacionados con el movimiento, que enlazan corteza cerebral, cerebelo y médula espinal. Las lesiones del núcleo rojo tienen como resultado temblor contralateral.

b. Núcleo oculomotor. El núcleo oculomotor se encuentra en posición dorsal en relación con el fascículo longitudinal medial (FLM) a nivel del colículo superior. Lo integra una columna lateral de células motoras somáticas y una columna medial de células viscerales que tiene alrededor de 10 mm de largo. Este núcleo recibe fibras de las siguientes estructuras:

1. **Corteza cerebral.** Las fibras corticorreticulobulbares son bilaterales, pero proceden sobre todo del hemisferio contralateral.
2. **Mesencéfalo.** Las proyecciones mesencefálicas del núcleo oculomotor se originan en el núcleo intersticial de Cajal, el núcleo rostral intersticial del fascículo longitudinal medial (NRIFLM) y el núcleo olivar pretectorial. Las fibras del núcleo intersticial de Cajal siguen en la comisura posterior y se proyectan sobre todo al núcleo oculomotor contralateral. La interrupción de estas fibras causa parálisis de la mirada hacia arriba. El NRIFLM se encuentra en un punto apenas rostral respecto del núcleo intersticial de Cajal. La proyección del NRIFLM al

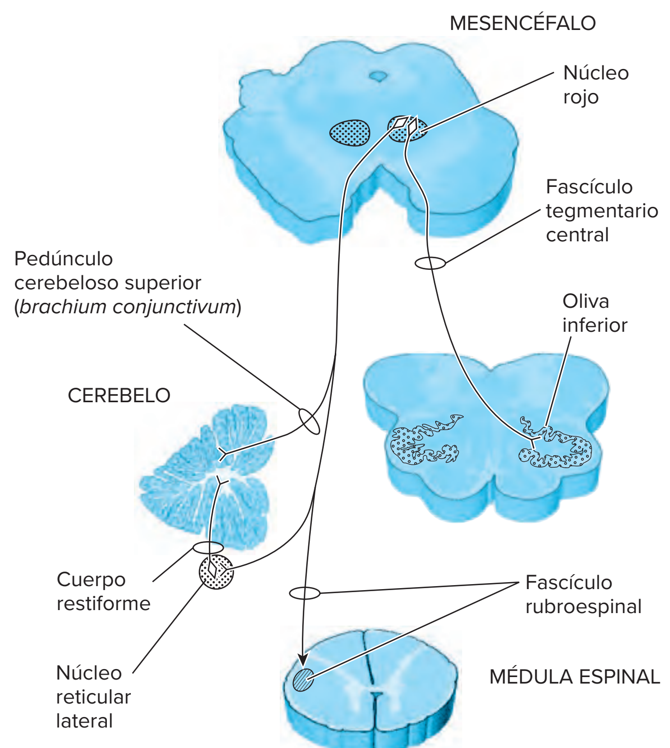


Figura 10-14. Representación de las principales conexiones eferentes del núcleo rojo.

núcleo oculomotor es sobre todo ipsilateral. Las lesiones del NRIFLM provocan parálisis de la mirada hacia abajo. Algunos estudios fisiológicos demostraron que las neuronas en el núcleo intersticial de Cajal y el NRIFLM son activas justo antes de movimientos verticales del ojo. El núcleo intersticial de Cajal y el NRIFLM proyectan fibras a la columna de células motoras somáticas del núcleo oculomotor, en tanto que el área pretectorial se proyecta sobre todo al núcleo de Edinger–Westphal de la columna de células viscerales. El área pretectorial recibe fibras de ambas retinas y se proyecta a los dos núcleos oculomotores. Esta conexión participa en el reflejo pupilar a la luz.

3. **Puente y médula oblongada.** Las proyecciones pontinas y medulares al núcleo oculomotor provienen de los núcleos vestibulares, el núcleo prepósito y el núcleo del abductor. Las proyecciones vestibulares se originan en los núcleos vestibulares superior y medial. Las proyecciones de los núcleos vestibulares mediales a través del FLM son bilaterales, en tanto que las que provienen del núcleo vestibular superior, a través del FLM, son ipsilaterales. Otras fibras del núcleo vestibular superior que no están incluidas en el FLM cruzan en el mesencéfalo caudal y se proyectan al recto superior y los subnúcleos del oblicuo inferior del complejo oculomotor. La proyección del núcleo del abductor procede de interneuronas, se cruza y llega al núcleo oculomotor a través del FLM junto con fibras vestibulares. La conexión entre los núcleos del abductor y oculomotor proporciona el sustrato anatómico para la coordinación entre los músculos recto lateral y recto medial en la mirada horizontal conjugada. El núcleo prepósito se proyecta de manera ipsilateral al complejo oculomotor y puede participar en el movimiento de la mirada vertical.
4. **Cerebelo.** Las fibras cerebelooculomotoras a la columna de células motoras somáticas provienen del núcleo dentado contralateral y se relacionan con la regulación de los movimientos del ojo. Además, el cerebelo influye en neuronas autónomas del núcleo oculomotor. Se inducen respuestas de corta latencia (directa) y también de latencia larga (indirecta) en el núcleo de Edinger–Westphal después de estimular los núcleos cerebelosos interpuesto y fastigio. Se piensa que esta conexión sigue en el pedúnculo cerebeloso superior y tiene un papel en la contracción y acomodación pupilares. La conexión de latencia corta es facilitadora, mientras que la de latencia larga es inhibidora.

14 La columna somática de células motoras está organizada en subgrupos (fig. 10-15) para cada uno de los músculos del ojo inervados por el nervio oculomotor. Desde la extensión más rostral del núcleo oculomotor hasta su tercio medio son los núcleos de Edinger–Westphal y los subnúcleos del recto inferior. Estos últimos se extienden de modo rostral como una península son los únicos subnúcleos que se observan en casi toda la parte rostral del núcleo. Una lesión discreta del núcleo oculomotor a su nivel más rostral puede ocasionar paresia aislada del recto inferior, con anormalidades pupilares o sin ellas.

Los subnúcleos del oblicuo inferior son los subnúcleos situados de forma más lateral en los tercios medio y caudal del complejo nuclear. Los subnúcleos del recto superior poseen una ubicación medial en los tercios medio y caudal del núcleo y son los únicos subnúcleos en el tercer complejo nuclear que inervan músculos contralaterales del ojo (músculo recto superior). Todos los otros subnúcleos inervan los músculos ipsilaterales correspondientes del ojo. El subnúcleo del recto superior es adyacente al subnúcleo del recto inferior y caudal a este. Una lesión ligeramente caudal respecto de una lesión que produce una parálisis aislada del recto inferior puede afectar los subnúcleos de los rectos inferior y superior y producir paresia ipsilateral del recto inferior y contralateral del recto superior. Los subnúcleos del recto medial se hallan sobre todo en el complejo nuclear oculomotor ventral en proximidad con el fascículo longitudinal medial. El subnúcleo de los elevadores de los párpados es un núcleo central aislado en el tercio caudal del núcleo. Los axones de las neuronas de este núcleo único se dividen en haces derecho e izquierdo para inervar los dos músculos elevadores de los párpados. Se han informado lesiones discretas en subnúcleos individuales del complejo nuclear oculomotor (mediante imágenes de resonancia magnética) con paresia unilateral aislada del recto inferior, paresia bilateral del recto inferior y debilidad del recto superior unilateral y debilidad unilateral aislada del recto inferior y contralateral del recto superior.

Los axones de neuronas en la columna motora somática siguen a través del tegmento en dirección del mesencéfalo, pasan cerca del núcleo rojo o a través de él y surgen de la fosa interpeduncular en relación medial con el pedúnculo cerebral. En su trayecto en el tegmento del mesencéfalo, los fascículos del nervio oculomotor están organizados de tal manera que los que discurren hacia el oblicuo inferior son los que están colocados de forma más lateral, seguidos en situación lateral a medial por los fascículos de los rectos superior, interno e inferior y pupilar. Cabe mencionar que los fascículos de los elevadores de los párpados se ubican de manera dorsal cerca de los del recto medial. Las lesiones discretas que afectan uno o más de estos fascículos pueden causar paresia parcial del nervio oculomotor.

El nervio oculomotor sale del tallo cerebral entre la arteria cerebelosa superior y la arteria cerebral posterior. Una vez que sale del tallo cerebral, este nervio sigue hacia la parte anterior en el espacio subaracnoideo hasta que perfora la duramadre que recubre el techo del seno cavernoso. En la parte anterior de

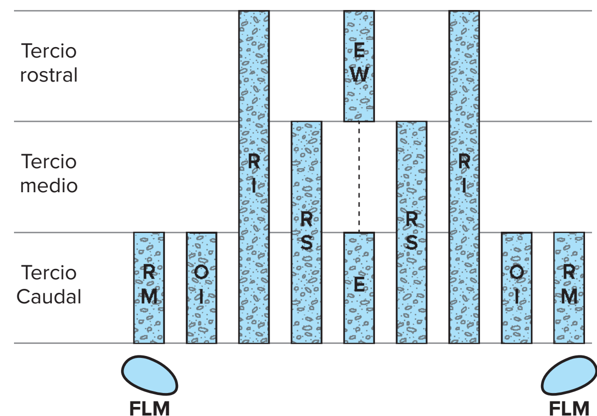


Figura 10-15. Esquema simplificado de la disposición rostrocaudal de los subnúcleos oculomotores. EW, Edinger–Westphal; RI, recto inferior; RS, recto superior; E, elevador; OI, oblicuo inferior; RM, recto medial; FLM, fascículo longitudinal medial.

este último, se divide el nervio oculomotor en ramas superior e inferior. La división superior inerva los músculos elevador del párpado superior y recto superior. La división inferior inerva los músculos rectos inferior e interno y el oblicuo inferior, y el esfínter del iris. El músculo oblicuo inferior baja el ojo cuando se observa hacia dentro y los músculos rectos superior e inferior elevan y bajan el ojo, respectivamente, cuando se observa hacia fuera. El recto medial **aduce** el ojo y el elevador del párpado lo eleva.

La columna celular visceral incluye los **núcleos de Edinger–Westphal** y de **Perlia**. El núcleo de Edinger–Westphal se relaciona con el reflejo a la luz. El núcleo de Perlia participa probablemente en la acomodación, pero aún no se identifica en el hombre.

Los axones de neuronas en la columna de células viscerales acompañan a los de la columna motora somática hasta la órbita. En esta última, se dividen y los axones viscerales se proyectan hacia el ganglio ciliar. Las fibras posganglionares del ganglio ciliar inervan los músculos esfínteres de la pupila y ciliar. Las lesiones de este componente del nervio oculomotor tienen como resultado una pupila dilatada que no responde a la luz o la acomodación.

15 Las lesiones del nervio oculomotor fuera del tallo cerebral (fig. 10-16*A*) ocasionan: parálisis de los músculos inervados por este nervio, que se manifiesta por caída del párpado ipsilateral (**ptosis**) y desviación del ojo ipsilateral hacia abajo y fuera por la acción de los músculos recto externo y oblicuo superior intactos (inervados por los nervios abductor y troclear, respectivamente), visión doble (diplopía) y parálisis de los músculos esfínteres de la pupila y ciliar, que se manifiesta por una pupila dilatada de modo ipsilateral que no responde a la luz y la acomodación.

Las lesiones en la fosa interpeduncular (fig. 10-16*B*) que afectan el pedúnculo cerebral y las raicillas del nervio oculomotor causan: desviación del ojo ipsilateral hacia abajo y afuera, con caída del párpado, diplopía, pérdida ipsilateral de los reflejos a la luz y la acomodación, dilatación de la pupila ipsilateral y parálisis contralateral de neurona motora superior.

Las lesiones en el mesencéfalo que afectan el núcleo rojo y las raicillas del nervio oculomotor (fig. 10-16*C*) se manifiestan por: desviación del ojo ipsilateral hacia abajo y afuera, con caída del párpado, diplopía, pérdida ipsilateral de los reflejos a la luz y la acomodación, dilatación de la pupila ipsilateral y temblor contralateral.

Después de lesiones del nervio oculomotor pueden observarse movimientos atípicos de la pupila, el párpado o el ojo debido a degeneración del nervio aberrante. Este fenómeno se conoce como sincinesia oculomotora. En casi todos estos casos la lesión del nervio oculomotor es extraaxial. Las diversas publicaciones notifican sincinesia oculomotora ocasional en lesiones isquémicas intraaxiales.

La relación del nervio oculomotor con las arterias cerebral posterior y cerebelosa superior lo torna vulnerable a aneurismas en estos vasos. La rotura de dichas aneurismas se manifiestan por el inicio súbito de cefalea y signos de lesión del nervio oculomotor.

Merece la pena señalar que las fibras parasimpáticas relacionadas con el reflejo pupilar a la luz siguen en la parte superficial del nervio oculomotor en su porción cisternal y por consiguiente son más susceptibles a compresión extrínseca por masas extraneurales, como los aneurismas de la arteria comunicante posterior. Por el contrario, en la mayor parte de los casos de enfermedad isquémica vascular del nervio, como en la diabetes mellitus, que afecta fibras localizadas en situación central, no se alteran las fibras pupilares. El aporte sanguíneo del nervio oculomotor se profundiza en el nervio, y por tanto la interrupción del riego afecta de modo adverso las fibras más profundas y no incluye las más superficiales relacionadas con el reflejo pupilar a la luz. Las fibras pupilares también son pequeñas, amielínicas y relativamente resistentes a la isquemia.

Sin embargo, la preservación de fibras pupilares parasimpáticas en una enfermedad isquémica y su disfunción en un trastorno compresivo no son absolutas. En 3 a 5% de los aneurismas. puede respetarse la pupila. No obstante, la parálisis del nervio

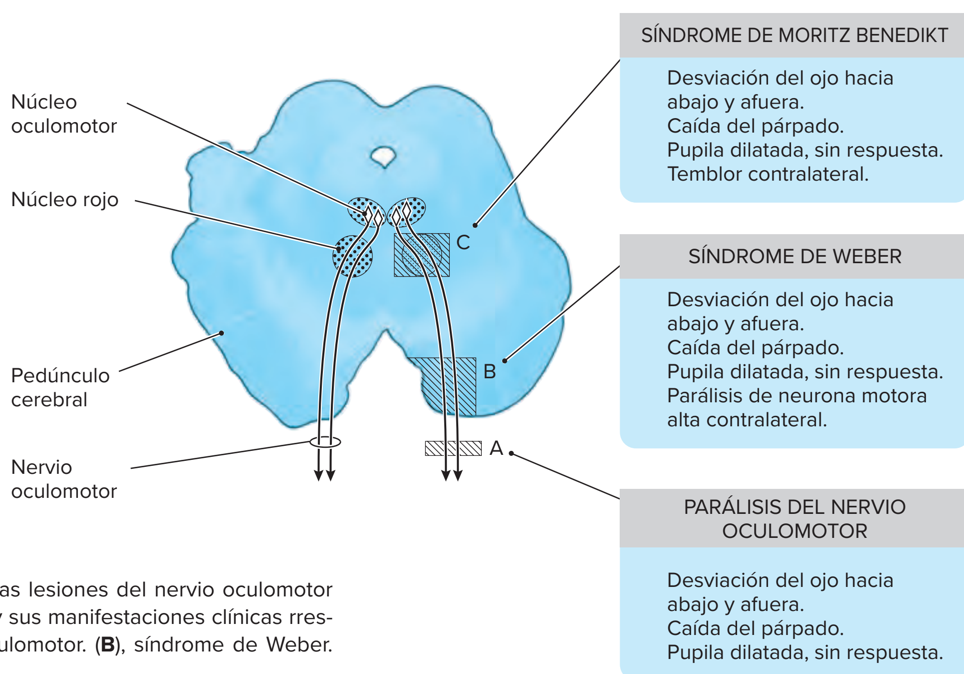


Figura 10-16. Representación de las lesiones del nervio oculomotor en su curso intraaxiales y extraaxial y sus manifestaciones clínicas rrespectivas. (**A**), parálisis del nerivio oculomotor. (**B**), síndrome de Weber. (**C**), Síndrome de Moritz Benedikt.

oculomotor que no afecta la pupila no es única de la afección del nervio fuera del tallo cerebral (en el espacio subaracnoideo o el seno cavernoso). Estas parálisis también se reconocen en anomalías intraaxiales (dentro del mesencéfalo). Sin embargo, muchas se acompañan de otros signos neurológicos (p. ej., temblor), que sugieren la afección de estructuras adyacentes, como el núcleo rojo. Existen pocos casos publicados de parálisis del nervio oculomotor que no comprometen la pupila por lesiones intraaxiales sin otro signo neurológico adjunto. Estos casos se explican por la afección aislada de los fascículos apropiados del nervio por el proceso isquémico.

16 **c. Núcleos oculomotores accesorios.** Los núcleos oculomotores accesorios incluyen los siguientes (*véase* fig. 10-12):

1. **Núcleo intersticial de Cajal.** Se localiza en posición rostral respecto del núcleo de Edinger–Westphal y caudal en relación con el núcleo rostral intersticial del fascículo longitudinal medial que contiene dos subpoblaciones de neuronas. Una de ellas se vincula con la integración de la mirada vertical y la otra participa en la coordinación ojo–cabeza. El núcleo recibe aferencias de neuronas de descarga tónica en el núcleo intersticial rostral del fascículo longitudinal medial y los núcleos vestibulares que proyecta fibras (a través de la comisura posterior) a los núcleos motores oculares (nervios craneales III y IV) y los núcleos intersticiales contralaterales de Cajal. También emite fibras a la formación reticular de los dos núcleos rostrales intersticiales del fascículo longitudinal medial (NRIFLM).
2. **Núcleo rostral intersticial del fascículo longitudinal medial.** El NRIFLM posee una ubicación dorsomedial respecto del núcleo rojo, rostral en relación con el núcleo oculomotor y ventral en referencia a la sustancia gris periacueductal. Los sinónimos incluyen núcleo del campo prerrúbrico y núcleo del campo de Forel. El núcleo contiene neuronas de descarga tónica que se activan con movimientos del ojo hacia arriba y abajo. Este núcleo recibe aferencias de los campos frontales del ojo; el rafe del núcleo interpósito, que controla la actividad de las neuronas explosivas; el núcleo de la comisura posterior; el colículo superior, y el núcleo fastigio del cerebelo. Los dos NRIFLM están interconectados. El núcleo se proyecta a neuronas motoras oculares (nervios craneales III y IV). Cada NRIFLM se proyecta de manera simultánea a neuronas motoras para mover cada ojo en la misma dirección (p. ej., músculo recto inferior de un ojo y músculo oblicuo superior del otro). Las proyecciones a neuronas motoras que inervan los músculos elevadores (mirada hacia arriba) son bilaterales con cruzamiento dentro del núcleo del nervio craneal (nervio craneal III). Las proyecciones a neuronas motoras que inervan los músculos depresores (mirada hacia abajo) son ipsilaterales. También, el NRIFLM se proyecta hacia el núcleo intersticial de Cajal.
3. **Núcleo de Darkschewitsch.** Este núcleo se sitúa dorsal y lateral respecto de la columna de células motoras somáticas del nervio oculomotor. Se proyecta a los núcleos de la comisura posterior pero no al complejo nuclear oculomotor.
4. **Núcleo de la comisura posterior.** Este núcleo se halla dentro de la comisura posterior. Tiene conexiones con los núcleos talámicos pretectorial y posterior. Las lesiones que incluyen los núcleos de la comisura posterior y las fibras cruzadas de los núcleos intersticiales de Cajal producen retracción bilateral del párpado y deterioro del movimiento vertical del ojo.

Los núcleos oculomotores accesorios están conectados de manera directa o indirecta con el complejo oculomotor. El núcleo intersticial de Cajal también emite fibras a la médula espinal a través del fascículo longitudinal medial (FLM).

D. Sustancia gris central (periacueductal)

17 La región gris central del mesencéfalo rodea al **acueducto de Silvio** y contiene neuronas dispersas, varios núcleos y algunas fibras finas mielinizadas y amielínicas. Los núcleos oculomotor, oculomotor accesorio y troclear, además del núcleo mesencefálico del nervio trigémino, se encuentran en el borde de esta región. El **fascículo longitudinal dorsal (fascículo de Schütz)** es un sistema de fibras periventriculares ascendentes y descendentes que siguen en la sustancia gris central y proviene en parte del hipotálamo y contiene fibras autónomas. Por lo regular conecta el hipotálamo con la sustancia gris periacueductal y con núcleos autónomos en el puente y la médula oblongada. En la sustancia gris central se identificó el neuropéptido encefalina. La estimulación de ciertos sitios dentro de la sustancia gris central libera encefalinas, que actúan en las neuronas serotoninérgicas de la médula oblongada, que a su vez se proyectan en axones aferentes primarios (relacionadas con la conducción de dolor) en el cuerno dorsal de la médula espinal para producir analgesia. Con frecuencia se induce analgesia producida por estímulos mediante la activación de regiones ventrolaterales de la sustancia gris central. En contraste, la estimulación de la sustancia gris central rostral y lateral facilita las sensaciones de dolor.

Además de su actividad en mecanismos analgésicos centrales, la región gris central (periacueductal) se relaciona con la vocalización, control de la conducta de reproducción, modulación de centros respiratorios medulares, conducta agresiva y mirada vertical. Se demostró ya que la sustancia gris periacueductal, junto con capas profundas del colículo superior, participa en diferentes componentes de estados aversivos. Mediante la estimulación de estas áreas se generan conductas de escape y defensa o parecidas a las del miedo. La sustancia gris periacueductal recibe información sobre el llenado de la vejiga urinaria y en consecuencia participa en el proceso central de la micción. A través de conexiones con el hipotálamo y la médula rostral, la sustancia gris periacueductal se vincula con el proceso de erección peniana. Las aferentes a esta región provienen del hipotálamo, amígdala, formación reticular del tallo cerebral, **locus coeruleus** y médula espinal. En neuronas periacueductales se ha demostrado inmunorreactividad a diversos neuropéptidos, entre ellos encefalina, sustancia P, colecistocinina, neurotensina, serotonina, dinorfina y somatostatina.

REFLEJO A LA LUZ

La estimulación de la retina por la luz establece un reflejo con las siguientes vías aferentes y eferentes (fig. 10-17).

Vía aferente

Desde la retina, el impulso se propaga a través del nervio y el tracto ópticos hacia el área pretectorial. Después de la sinapsis en neuronas en esta última, los impulsos siguen a través de la comisura posterior hasta los núcleos de Edinger–Westphal en el complejo oculomotor.

Vía eferente

18 Desde el núcleo de Edinger–Westphal, las fibras preganglionares parasimpáticas siguen con el componente motor somático del nervio oculomotor hasta la órbita. En esta última, las fibras parasimpáticas se proyectan en neuronas en el ganglio ciliar. Surgen fibras posganglionares del ganglio ciliar (nervios ciliares cortos) e inervan los músculos esfínteres de la pupila y ciliar.

En consecuencia, cuando se proyecta luz en una retina, responden las dos pupilas con su contracción. La reacción de la pupila ipsilateral es el reflejo directo a la luz, en tanto que la de la pupila contralateral es el reflejo consensual a la luz. Este último es posible por la proyección del área pretectorial a ambos núcleos oculomotores.

Las lesiones del nervio óptico (fig. 10-18) suprimen los reflejos a la luz directo y consensual en respuesta a la estimulación luminosa de la retina ipsilateral. Las lesiones del nervio oculomotor (fig. 10-19) suprimen el reflejo directo a la luz, pero no el consensual en reacción a la estimulación luminosa de la retina ipsilateral.

El fenómeno de **Marcus Gunn** es una dilatación paradójica de ambas pupilas que ocurre cuando se ilumina el ojo sintomático (lesión del nervio óptico) después del ojo normal. Cuando se ilumina este último, se contraen ambas pupilas (reflejos a la luz directo y consensual). Cuando a continuación se cambia la luz al ojo sintomático, llega menos luz al núcleo oculomotor debido a una lesión del nervio óptico (neuropatía óptica). El núcleo oculomotor detecta la luz menos intensa y establece la reacción parasimpática que tiene como resultado la dilatación pupilar paradójica (fig. 10-20).

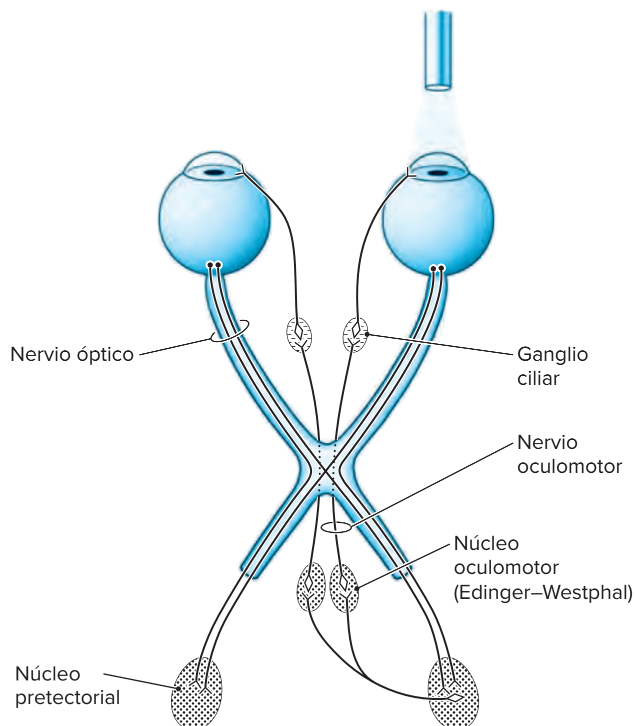


Figura 10-17. Esquema de las vías aferente y eferente del reflejo pupilar a la luz.

La **pupila de Adie**, o pupila tónica, se caracteriza por una pupila ampliamente dilatada y contracción pupilar perezosa y prolongada en reacción a la luz. Cuando se contrae, la pupila requiere mucho tiempo para dilatarse. La pupila afectada es más grande que la normal, pero en la oscuridad puede ser más pequeña ya que la pupila normal tiene la libertad de dilatarse con amplitud. La pupila de Adie muestra una respuesta más precisa a la acomodación y resulta de una alteración del ganglio ciliar dentro de la órbita. Se desconoce la causa de la pupila de Adie, si bien se piensa que se debe, en parte, a la nueva dirección de fibras parasimpáticas en regeneración. En condiciones normales, 90% de los nervios parasimpáticos del ganglio ciliar inerva el cuerpo ciliar y 10% restante el esfínter del iris. Cuando se daña el ganglio ciliar, se dilata la pupila y no reacciona a la luz o la acomodación. Durante la recuperación se lleva a cabo la nueva inervación en una forma aleatoria. Como resultado, 90% de las fibras parasimpáticas que inervaron antes la pupila inerva ahora el cuerpo ciliar. Cuando se aplica luz en el ojo, 90% de la información parasimpática para contraer la pupila se disipa en el cuerpo ciliar y solo deja 10% para la contracción pupilar.

REFLEJO DE ACOMODACIÓN Y CONVERGENCIA

El reflejo de acomodación y convergencia incluye los siguientes procesos:

1. Se debe asumir que la forma convexa del cristalino es secundaria a la contracción del músculo ciliar, que causa relajación del ligamento suspensor. Este es el proceso de acomodación del cristalino, que se engruesa para conservar la imagen en un foco preciso.
2. La contracción de ambos músculos rectos internos para convergencia alinea los ojos.

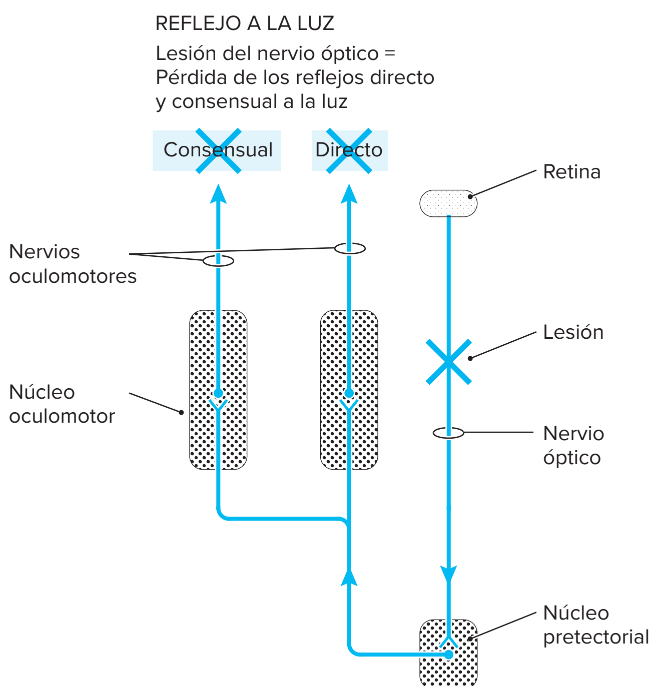


Figura 10-18. Representación de los efectos de las lesiones del nervio óptico en los reflejos pupilares directo y consensual a la luz.

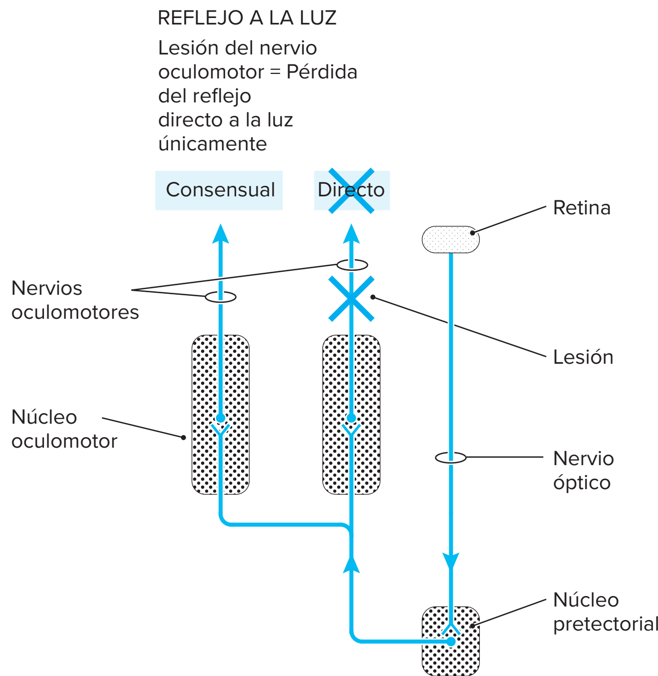


Figura 10-19. Esquema de los efectos de las lesiones del nervio oculomotor en los reflejos pupilares directo y consensual a la luz.





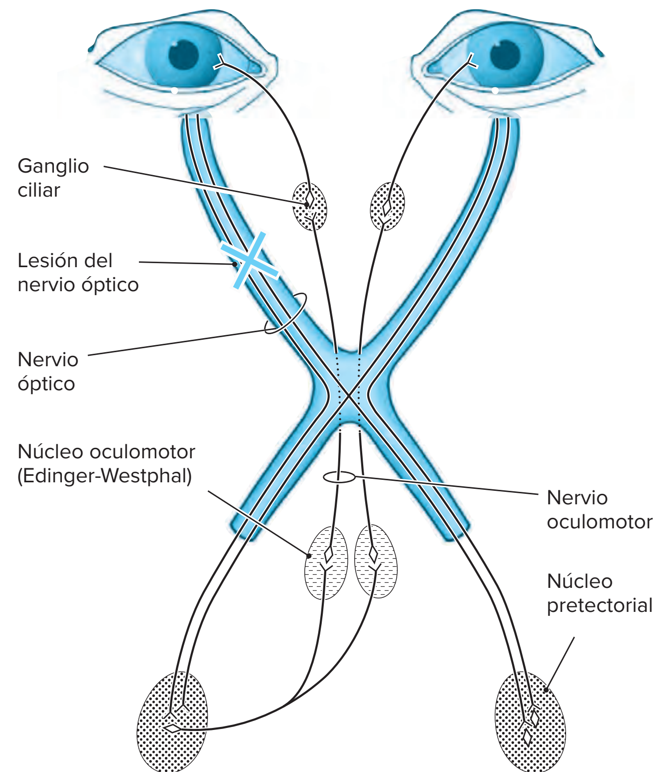


Figura 10-20. Representación de la respuesta a la estimulación lumínica de la pupila de Marcus Gunn.

3. Hay constricción pupilar como auxiliar en la regulación de la profundidad del foco para imágenes más precisas.

El reflejo de acomodación y convergencia ocurre cuando convergen de manera voluntaria los ojos para observar un objeto cercano o establecer una respuesta refleja a un objeto que se aproxima.

19 Aún no se delinea bien la vía del reflejo de acomodación y convergencia. Sin embargo, se piensa que los impulsos aferentes de la retina llegan a la corteza occipital y que la vía eferente de esta última pasa al complejo oculomotor después de hacer sinapsis en el núcleo pretectorial o el colículo superior, o ambos. En el complejo oculomotor, se asume que el núcleo de Perlia interviene en la convergencia (fig. 10-21). Por consiguiente, la vía para el reflejo de acomodación y convergencia es diferente a la del reflejo a la luz. Este hecho lo apoya en clínica un padecimiento conocido como **pupila de Argyll Robertson**, en el que se pierde el reflejo a la luz, pero persiste el reflejo a la acomodación y convergencia. Todavía no se ha establecido con certeza el papel de la lesión en este padecimiento, pero se sabe que se debe a sífilis del sistema nervioso.

FORMACIÓN RETICULAR MESENCEFÁLICA

20 La formación reticular mesencefálica es la continuación de los núcleos reticulares pontinos y se continúa en sentido rostral con la zona incierta. La principal eferente de la formación reticular mesencefálica asciende al diencéfalo y la corteza cerebral y participa en la vigilia y el sueño.

En el capítulo sobre formación reticular, vigilia y sueño, se comentan los núcleos reticulares del mesencéfalo y otras áreas del tallo encefálico.

MIRADA VERTICAL

Si bien el control de la mirada lateral es una función del puente, en la mediación de la mirada vertical es crítico el mesencéfalo rostral en la unión mesencefálica y diencefálica.

Para los movimientos verticales del ojo son importantes las siguientes estructuras:

1. Neuronas motoras en los núcleos oculomotor (nervio craneal III) y troclear (nervio craneal IV), que inervan los músculos oculares que participan en los movimientos verticales del ojo: rectos superior e inferior y oblicuos inferior (nervio craneal III) y superior (nervio craneal IV).

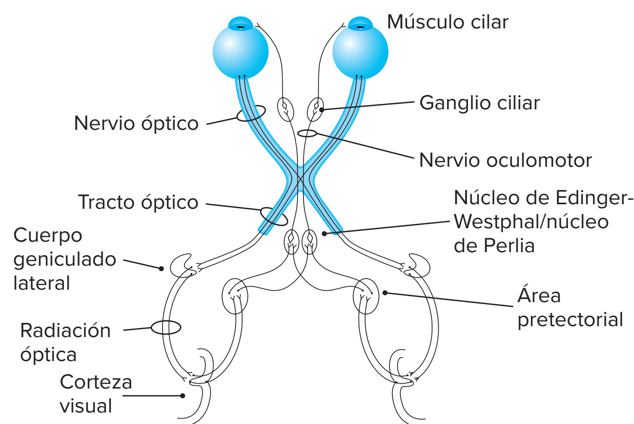


Figura 10-21. Esquema de las vías aferente y eferente del reflejo de acomodación y convergencia.

2. Núcleo rostral intersticial del fascículo longitudinal medial. Este núcleo constituye el sustrato neural para los movimientos verticales del ojo. Además contiene neuronas de descarga tónica que se activan en la mirada hacia arriba y abajo. Aunque el NRIFLM es el sustrato fundamental para los movimientos verticales del ojo, también hay neuronas de descarga tónica verticales en la formación reticular mesencefálica.

   21 Las lesiones bilaterales en el NRIFLM suprimen todos los movimientos verticales del ojo (hacia arriba y abajo). Las lesiones unilaterales provocan un defecto en la mirada hacia abajo. La diferencia en el resultado final entre las lesiones bilaterales y unilaterales es consistente con proyecciones bilaterales del núcleo a neuronas motoras elevadoras y proyecciones ipsilaterales a neuronas motoras depresoras.
3. El núcleo intersticial de Cajal (NIC) es el integrador neural de la mirada vertical. Las lesiones bilaterales en este núcleo originan limitaciones en los límites de la mirada vertical y el sostenimiento de la mirada.

   Debido a las proyecciones del NIC a neuronas motoras oculares (nervios craneales III y IV) y el NIC opuesto a través de la comisura posterior, una lesión en un NIC se torna en realidad en una lesión bilateral. Los movimientos reflejos del ojo en respuesta al giro de la cabeza (reacción oculocefálica) tienen mediación de fibras de origen vestibular destinadas a los complejos nucleares oculomotor y troclear a través del fascículo longitudinal medial que se releva en el núcleo intersticial de Cajal. Por consiguiente, las lesiones en este último se acompañan de supresión de la respuesta oculocefálica.
4. La comisura posterior contiene fibras nerviosas cruzadas entremezcladas con el núcleo de la comisura posterior (NCP). Las fibras en la comisura posterior son: proyecciones del NIC al complejo nuclear motor ocular contralateral (nervios craneales III y IV) y el núcleo intersticial contralateral de Cajal; proyecciones del NCP al NIC y el NRIFLM contralaterales. Las lesiones de la comisura posterior tienen como resultado un deterioro de la conservación de la mirada vertical y restringen todos los movimientos verticales del ojo, en especial los movimientos hacia arriba. El deterioro de la conservación de la mirada vertical se explica por afección de axones del núcleo intersticial de Cajal. La restricción de los movimientos verticales del ojo se atribuye a afección del núcleo de la comisura posterior.

   La parálisis de la mirada hacia arriba y abajo por medios sacádicos y vestibulares supone a menudo la inclusión del núcleo intersticial de Cajal o la comisura posterior, aislados o en conjunto.
5. El núcleo de la comisura posterior tiene una importante participación (que aún no se explora por completo) en los movimientos verticales del ojo y el movimiento del párpado.
6. El fascículo longitudinal medial (FLM) lleva aferencias de los núcleos vestibulares al complejo nuclear oculomotor, el complejo nuclear troclear y el núcleo intersticial de Cajal. Estas fibras trasladan señales importantes para los movimientos vestibulares verticales del ojo y, en menor grado, instrucciones para sostener la mirada vertical.

CONTROL DEL MOVIMIENTO OCULAR SACÁDICO

22 Las instrucciones para los movimientos sacádicos del ojo se inician en la corteza cerebral (fig. 10-22). El campo ocular frontal (área 8 en el lóbulo frontal), el giro angular (área 39) y el área 19 adyacente de la corteza parietooccipital se proyectan al colículo superior. Las áreas corticales de la motilidad ocular están conectadas entre sí. A su vez, el colículo superior proyecta generadores de pulsos al tallo encefálico en el puente y el mesencéfalo. Los generadores de pulsos reciben las aferencias corticales directamente de los campos frontales del ojo. El generador de pulsos para **sacadas** horizontales se halla en la formación reticular pontina paramediana (FRPP). El generador de pulsos para sacadas verticales se sitúa en el NRIFLM mesencefálico. En consecuencia, existen dos vías relacionadas con los movimientos sacádicos: a) de manera directa, una vía anterior desde los campos frontales del ojo y, de modo indirecto, a través del colículo superior, a centros del tallo cerebral para movimientos sacádicos (la FRPP para sacadas horizontales y el NRIFLM mesencefálico para sacadas verticales), y b) una vía posterior de la corteza parietooccipital al colículo superior y a continuación a centros del tallo cerebral para movimientos sacádicos. La vía anterior genera sacadas intencionales; la vía posterior induce sacadas reflejas. Cada vía puede compensar de forma parcial a la otra.

SEGUIMIENTO UNIFORME DE LOS MOVIMIENTOS OCULARES

23 Se ha demostrado que cada hemisferio media movimientos de seguimiento uniforme del ojo hacia el lado ipsilateral. Aún no se delinean bien las áreas corticales que participan en el seguimiento uniforme y tampoco las relacionadas con los movimientos sacádicos del ojo, aunque es posible que incluyan la corteza parietal posterior o la región temporooccipitoparietal. Todavía no se comprenden del todo la patogenia de los déficit del seguimiento y las vías que intervienen en los movimientos del ojo para el seguimiento uniforme. Las lesiones específicas en la corteza temporooccipitoparietal que se vinculan con déficit del seguimiento uniforme en el hombre corresponden a las áreas de Brodmann 19, 37 y 39. Las lesiones en el campo ocular frontal también se acompañan de déficit del seguimiento uniforme.

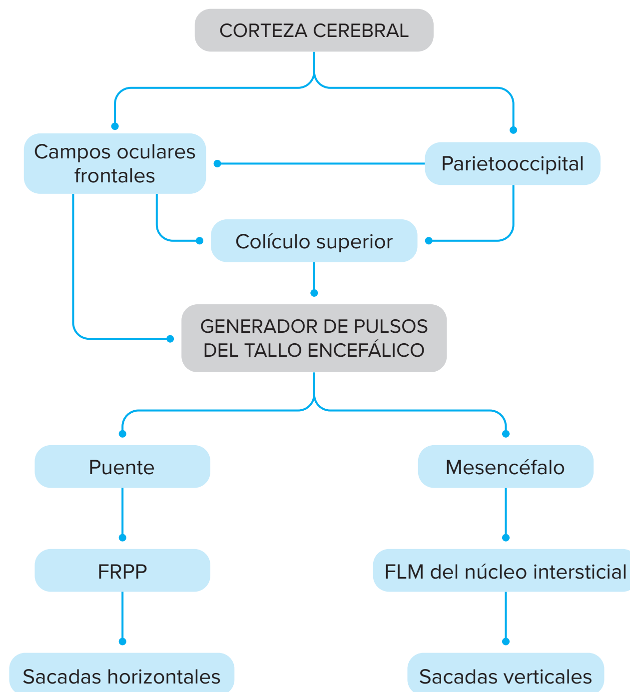


Figura 10-22. Representación del control cortical y subcortical de los movimientos sacádicos del ojo. FLM, fascículo longitudinal medial; FRPP, formación reticular pontina paramediana.

Aún hay controversias sobre la vía corticofugal para los movimientos de seguimiento uniforme. Se han descrito dos de ellas. La primera vía cursa de la corteza temporooccipitoparietal a través del segmento posterior de la cápsula interna hasta el núcleo pontino dorsolateral. La segunda sigue del campo frontal del ojo al núcleo pontino dorsolateral y el núcleo reticular del tegmento pontino. Todavía no se definen con tanta precisión las vías de seguimiento en el tallo cerebral y el cerebelo, aunque en monos son importantes el núcleo pontino dorsolateral y el flóculo cerebeloso. Las lesiones del hemisferio cerebral deterioran el seguimiento ocular en forma ipsilateral o bilateral, mientras que las lesiones de la fosa posterior alteran el seguimiento ocular de modo contralateral o ipsilateral. Es posible que esta variabilidad refleje la participación de una supuesta vía de seguimiento que cruza desde los núcleos pontinos hasta el cerebelo y a continuación consiste en una proyección unilateral del cerebelo a los núcleos vestibulares.

RIEGO

En comparación con el riego del puente, la vasculatura del mesencéfalo es compleja (fig. 10-23). El mesencéfalo (cerebro medio) recibe su irrigación de la arteria basilar a través de las ramas paramedianas y cerebelosa superior y cerebral posterior.

Nivel del colículo inferior

24 A nivel del colículo inferior (mesencéfalo inferior), las ramas paramedianas perfunden la región medial del mesencéfalo, incluidos el FLM, los núcleos reticulares paramedianos y el pedúnculo cerebeloso superior (*brachium conjunctivum*). La arteria cerebelosa superior irriga la región lateral del cerebro medio, incluidos el colículo inferior, las raicillas del nervio troclear, el lemnisco espinal y medial y la parte lateral del pedúnculo cerebral. Una cuña entre estas dos regiones, incluidos el núcleo troclear, el pedúnculo cerebral y la parte medial del lemnisco medial, tiene un riego variable e inconstante (fig. 10-23*A*).

Nivel del colículo superior

A nivel del colículo superior (a mitad del cerebro medio) se divide el mesencéfalo en tres zonas de perfusión. La medial, que incluye el complejo nuclear del tercer nervio craneal, recibe su riego de la punta de la arteria basilar. El techo (zona dorsal) recibe irrigación de la arteria cerebelosa superior. La arteria cerebral posterior nutre el resto del cerebro medio. Esta zona incluye los lemniscos espinal y medial, la sustancia negra, el pedúnculo cerebral, el núcleo rojo y las raicillas del tercer nervio craneal (fig. 10-23*B*).

Nivel pretectorial

A nivel del mesencéfalo superior (nivel pretectorial), la zona medial, incluidas la parte media del núcleo rojo y las raicillas del nervio oculomotor, recibe sangre de ramas paramedianas de la arteria basilar. La irrigación del resto del mesencéfalo proviene de la arteria cerebral posterior (fig. 10-23*C*).

TERMINOLOGÍA

Acinesia (griego *a*, "negativo"; *kinesis*, "movimiento"). Ausencia o deficiencia del movimiento.

Acueducto de Silvio (acueducto cerebral) (latín *aqua*, "agua"; *ductus*, "conducto"). Paso estrecho en el mesencéfalo que une los ventrículos tercero y cuarto. En 1555, lo referenció Jacques Dubois (Silvio).

Aducción (latín *adducere*, "llevar hacia"). Proceso de trasladar hacia el plano medio.

Anisocoria (griego *anisos*, "desigual, sin uniformidad"; *kore*, "pupila"). Desigualdad de los diámetros de las pupilas.

***Brachium conjunctivum* (latín *brachium*, "brazo"; *conjunctiva*, "conectivo").** Haz de fibras parecido a un brazo que une el cerebelo y el mesencéfalo.

Colículo (latín, "elevación pequeña"). Los colículos inferiores y superiores son elevaciones pequeñas en la superficie dorsal del mesencéfalo.

Corea de Huntington (griego *choreia*, "danza"). Trastorno neurodegenerativo progresivo que se hereda con carácter autosómico dominante. En 1630, la enfermedad la llevó a América, desde Suffolk en el Reino Unido, la esposa de un emigrante inglés. Su padre padecía corea, razón por la cual el progenitor del novio desaprobó el matrimonio. El trastorno se denomina así por George Sumner Huntington, un médico general que lo describió en 1872. Se caracteriza por la ocurrencia incesante de una amplia variedad de movimientos complejos, rápidos y en sacudidas que se llevan a cabo de manera involuntaria y semejan una danza.

Cuerpos cuadrigéminos (latín *corpus*, "cuerpo"; *quadrigeminus*, "cuádruple"). Cuatro cuerpos en la superficie dorsal del mesencéfalo que consisten en dos colículos inferiores y dos superiores.

Diplopía (griego *diploos*, "doble"; *ops*, "ojo"). Visión doble.

Emboliforme (griego *embolos*, "tapón"). El núcleo emboliforme en el cerebelo "tapa" el núcleo dentado.

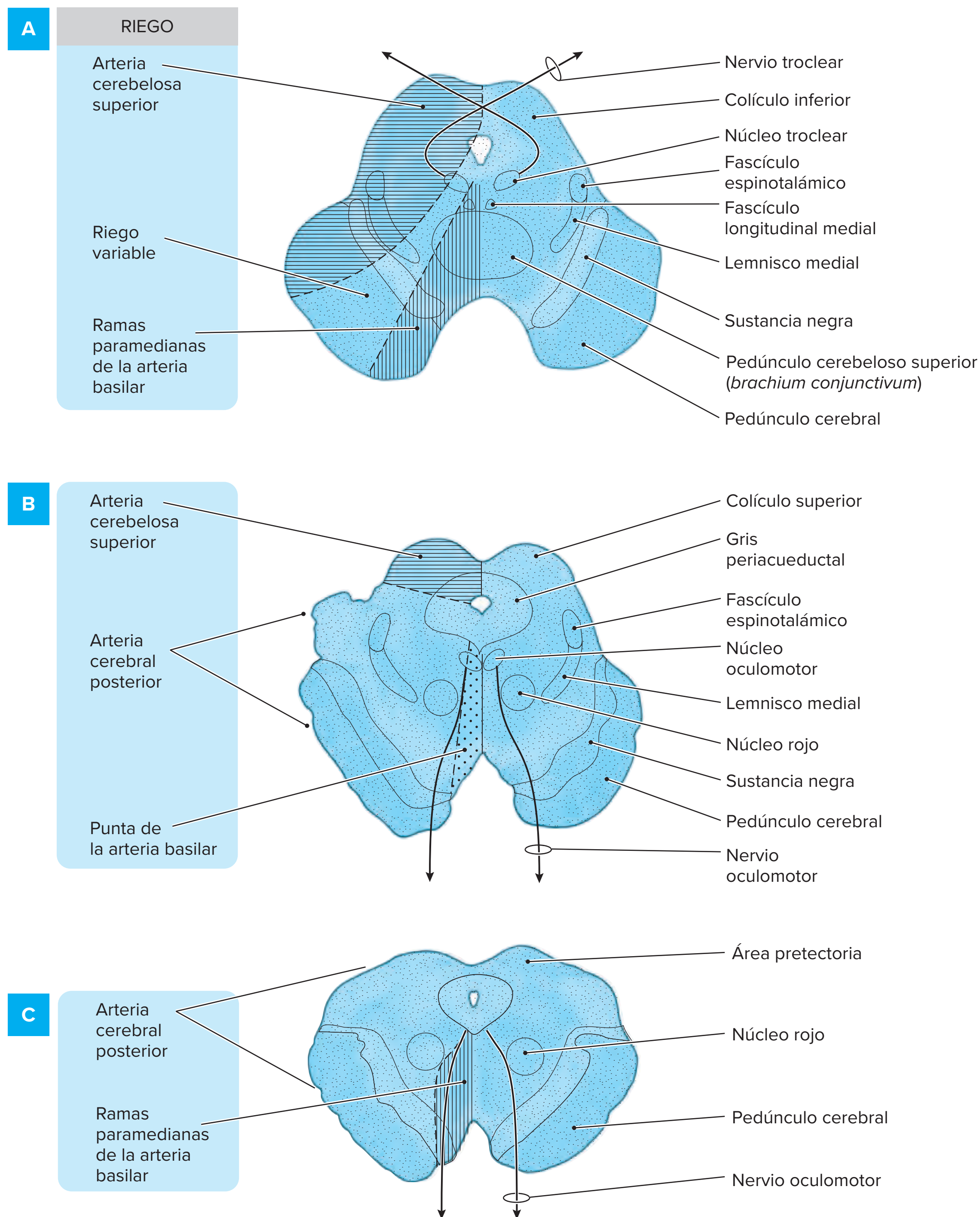


Figura 10-23. Esquema de los territorios vasculares del mesencéfalo a tres niveles caudales y rostrales. (**A**), colículo inferior. (**B**), colículo superior. (**C**), área pretectoria.

Enfermedad de Parkinson. Enfermedad degenerativa progresiva y crónica caracterizada por temblor, rigidez y acinesia. En 1817, la describió de manera inicial el médico inglés James Parkinson, bajo el término de *parálisis agitante.*

Fascículo longitudinal dorsal (fascículo de Schütz). Sistema periventricular de fibras ascendentes y descendentes que conecta el hipotálamo con la sustancia gris periacueductal y los núcleos autónomos en el puente y la médula oblongada.

Globoso (latín *globus*, "pelota, en forma de esfera"). El núcleo globoso en el cerebelo tiene forma esférica.

Habénula (latín *habena*, "pequeña correa o brida"). Los núcleos habenulares en el diencéfalo caudal cerca de la glándula pineal forman parte del epitálamo. Los primeros anatomistas consideraban que la glándula pineal era el asiento del alma; se relacionó con un conductor que dirige las operaciones de la mente mediante habénulas o riendas.

Intorsión (latín *in*, "en, dentro"; *torsio*, "torcer"). Rotación del ojo hacia dentro.

Locus coeruleus (latín, "sitio azul oscuro"). Núcleo pigmentado noradrenérgico en el puente rostral de color azul oscuro en los cortes.

Nervio oculomotor (latín *oculus*, "ojo"; *motor*, "movimiento"). Tercer nervio craneal que controla los movimientos de los ojos.

Nervio troclear (latín *trochlearis*, "semejante a una polea"). El cuarto nervio craneal inerva el músculo oblicuo superior del ojo, cuyo tendón se angula a través de un cabestrillo ligamentoso en forma similar a una polea. Aquilino y Vesalio incluyeron este nervio en el tercer par craneal. Falopio lo describió como una raíz separada y en 1670, William Molins, cirujano inglés, lo denominó nervio.

Núcleo de Darkschewitsch. Uno de los núcleos oculomotores accesorios. Se llama así por Liverij Osipovich Darkschewitsch, un anatomista ruso.

Núcleo de Edinger–Westphal. Componente parasimpático del complejo nuclear oculomotor. En 1885, lo describió Ludwing Edinger, anatomista y neurólogo alemán; y dos años después Carl Friedreich Otto Westphal, psiquiatra, neurólogo y anatomista alemán.

Núcleo de Perlia. Un componente del complejo nuclear oculomotor autónomo relacionado con la conversión ocular. En 1899, lo describió Richard Perlia, oftalmólogo alemán.

Núcleo dentado (latín *dentatus*, "diente"). Un núcleo en el cerebelo que es serrado como un diente.

Núcleo parvocelular (latín *parvus*, "pequeño"; *cellula*, "célula"). El núcleo parvocelular se conforma con células pequeñas.

Ptosis (griego *ptosis*, "caída"). Caída del párpado superior por parálisis del nervio oculomotor (parálisis del músculo elevador del párpado) o parálisis nerviosa simpática (parálisis de la placa tarsal) como en el síndrome de Horner.

Pupila de Adie (pupila tónica, síndrome de Holmes–Adie). Estado en que la pupila muestra constricción perezosa y prolongada a la luz y, cuando se contrae, requiere mucho tiempo para dilatarse. El fenómeno resulta del compromiso del ganglio ciliar. Antes de William John Adie, neurólogo australiano que la refirió en 1931, la describieron James Ware en 1812, Piltz en 1899 y otros más.

Pupila de Argyll–Robertson. Pupila que reacciona a la acomodación pero no a la luz. En 1869, la describió Argyll Robertson, oftalmólogo escocés. La causa habitual es la sífilis, pero la diabetes y las lesiones del mesencéfalo pueden causar este fenómeno.

Pupila de Marcus Gunn. Dilatación paradójica de ambas pupilas cuando se ilumina el ojo sintomático consecutiva a una lesión del nervio óptico después de iluminar el ojo normal (prueba del destello cambiante). Cuando se aplica la luz en el ojo normal se contraen ambas pupilas. Si se cambia, a continuación la luz al ojo sintomático, llega menos luz al núcleo oculomotor por la lesión del nervio óptico. El núcleo oculomotor detecta luz menos intensa e inicia la respuesta parasimpática que provoca dilatación pupilar paradójica. En 1902, Robert Marcus Gunn (1850-1909), oftalmólogo escocés, observó la reacción de ambos ojos a la estimulación de uno de ellos, en tanto que Levatin describió la prueba de destello cambiante y observó la dilatación paradójica de la pupila del ojo afectado cuando se cambiaba la luz a ella después de iluminar el ojo normal.

Sacadas (francés, "sacudidas"). Movimientos o sacudidas rápidas y súbitas de los ojos cuando se cambian los puntos de fijación.

Signo de Collier. Retracción bilateral del párpado que se observa en el síndrome pretectorial.

Síndrome de Koerber–Salus–Elschnig. Síndrome de parálisis de la mirada vertical, anisocoria, disociación a la luz cercana, nistagmo de retracción por conversión, retracción del párpado, deterioro de la convergencia, desviación sesgada del ojo, papiledema y aleteo del párpado relacionado más a menudo con tumores o trastornos pineales de la región pretectorial. También se conoce como síndrome de Parinaud, síndrome pretectorial, síndrome del acueducto de Silvio y síndrome de la comisura posterior.

Síndrome de Parinaud. Parálisis de la mirada hacia arriba vinculada con lesiones pretectoriales. En 1883, lo describió Henri Parinaud, neurooftalmólogo francés.

***Tectum* ("estructura parecida a un techo").** Estructura que forma el techo del mesencéfalo.

Tegmento (latín *tegmenta*, "recubrimiento"). Estructura que cubre los pedúnculos cerebrales.

Triángulo de Mollaret. Espacio triangular formado por el núcleo rojo, la oliva inferior y el núcleo dentado del cerebelo. Se denomina así por Pierre Mollaret, médico francés.

Vicq d'Azyr, Felix (1748-1794). Médico francés de la reina María Antonieta. Describió los lóbulos anterior, medio y posterior de la corteza cerebral (correspondientes al frontal, parietal y occipital), la ínsula (isla de Reil), bastante antes que Reil, la sustancia negra y el tracto mamilotalámico (fascículo de Vicq d'Azyr).

LECTURAS SUGERIDAS

Afifi AK, Kaelber WW: Efferent connections of the substantia nigra: An experimental study in cats. *Exp Neurol* 1965; 11:474–482.

Anderson ME, Yoshida M: Axonal branching patterns and location of nigrothalamic and nigrocollicular neurons in the cat. *J Neurophysiol* 1980; 43:883–895.

Bhidayasiri R et al: A hypothetical scheme for the brainstem control of vertical gaze. *Neurology* 2000; 54:1985–1993.

Blok BF: Central pathways controlling micturition and urinary continence. *Urology* 2002; 59(Suppl 1):13–17.

Bogousslavsky J et al: Pure midbrain infarction: Clinical syndromes, MRI, and etiologic patterns. *Neurology* 1994; 44:2032–2040.

Brando ML et al: Neurochemical mechanisms of the defensive behavior in the dorsal midbrain. *Neurosci Behav Rev* 1999; 23:863–875.

Brandt T et al: Posterior cerebral artery territory infarcts: clinical features, infarct topography, causes and outcome. Multicenter results and a review of the literature. *Cerebrovasc Dis* 2000; 10:170–182.

Breen LA et al: Pupil-sparing oculomotor nerve palsy due to midbrain infarction. *Arch Neurol* 1991; 48:105–106.

Castro O et al: Isolated inferior oblique paresis from brain-stem infarction: Perspective on oculomotor fascicular organization in the ventral midbrain tegmentum. *Arch Neurol* 1990; 47:235–237.

Dehaene I, Lammens M: Paralysis of saccades and pursuit: Clinicopathologic study. *Neurology* 1991; 41:414–415.

DeKeyser J et al: The mesoneocortical dopamine neuron system. *Neurology* 1990; 40:1660–1662.

Deleu D et al: Vertical one-and-a-half syndrome: Supranuclear downgaze paralysis with monocular elevation palsy. *Arch Neurol* 1989; 46:1361–1363.

Doraiswamy PM et al: Morphometric changes of the human midbrain with normal aging: MR and stereologic findings. *AJNR* 1992; 13:383–386.

Fallon JH, Moore RY: Catecholamine innervation of the basal forebrain: IV. Topography of the dopamine projection to the basal forebrain and neo-striatum. *J Comp Neurol* 1978; 180:545–580.

Felice KJ et al: "Rubral" gait ataxia. *Neurology* 1990; 40:1004–1005.

Fog M, Hein-Sørenson O: Mesencephalic syndromes. In Vinken PJ, Bruyn GW (eds): *Handbook of Clinical Neurology*, vol 2. Amsterdam, North-Holland, 1969:272–285.

Gale K: Role of the substantia nigra in GABA-mediated anticonvulsant actions. *Adv Neurol* 1986; 44:343–364.

Galetta SL et al: Pretectal eyelid retraction and lag. *Ann Neurol* 1993; 33:554–557.

Gebhart GF, Toleikis JR: An evaluation of stimulation-produced analgesia in the cat. *Exp Neurol* 1980; 62:570–579.

Gonzalez-Vegas JA: Nigro-reticular pathway in the rat: An intracellular study. *Brain Res* 1981; 207:170–173.

Haber SN, Fudge JL: The primate substantia nigra and VTA: integrative circuitry and function. *Crit Rev Neurobiol* 1997; 11:323–342.

Halmagyi GM et al: Tonic contraversive ocular tilt reaction due to unilateral meso-diencephalic lesion. *Neurology* 1990; 40:1503–1509.

Hartmann-von Monakow K et al: Projections of precentral and premotor cortex to the red nucleus and other midbrain areas in *Macaca fascicularis. Exp Brain Res* 1979; 34:91–105.

Hattori N et al: Immunohistochemical studies on complexes I, II, III, and IV of mitochondria in Parkinson's disease. *Ann Neurol* 1991; 30:563–571.

Hommel M, Bogousslavsky J: The spectrum of vertical gaze palsy following unilateral brain stem stroke. *Neurology* 1991; 41:1229–1234.

Hopf HC, Gutman L: Diabetic 3rd nerve palsy: Evidence for a mesencephalic lesion. *Neurology* 1990; 40:1041–1045.

Juncos JL et al: Mesencephalic cholinergic nuclei in progressive supranuclear palsy. *Neurology* 1991; 41:25–30.

Kaelber WW, Afifi AK: Nigroamygdaloid fiber connections in the cat. *Am J Anat* 1977; 148:129–135.

Kaplan PW, Lesser RP: Vertical and horizontal epileptic gaze deviation and nystagmus. *Neurology* 1989; 39:1391–1393.

Keane JR: Isolated brain-stem third nerve palsy. *Arch Neurol* 1988; 45:813–814.

Keane JR: The pretectal syndrome: 206 patients. *Neurology* 1990; 40:684–690.

Lepore FE, Glaser JS: Misdirection revisited. A critical appraisal of acquired oculomotor nerve synkinesis. *Arch Ophthalmol* 1980; 98:2206–2209.

Liu GT et al: Unilateral oculomotor palsy and bilateral ptosis from paramedian midbrain infarction. *Arch Neurol* 1991; 48:983–986.

Liu GT et al: Midbrain syndromes of Benedikt, Claude, and Nothnagel: Setting the record straight. *Neurology* 1992; 42:1820–1822.

Marshall RS et al: Dissociated vertical nystagmus and internuclear ophthalmoplegia from a midbrain infarction. *Arch Neurol* 1991; 48:1304–1305.

McKenna KE: Central nervous system pathways involved in the control of penile erection. *Annu Rev Sex Res* 1999; 10:157–183.

Mehler MF: The neuro-ophthalmologic spectrum of the rostral basilar artery syndrome. *Arch Neurol* 1988; 45:966–971.

Meibach RC, Katzman R: Origin, course and termination of dopaminergic substantia nigra neurons projecting to the amygdaloid complex in the cat. *Neuroscience* 1981; 6:2159–2171.

Messé SR et al: Oculomotor synkinesis following a midbrain stroke. *Neurology* 2001; 57:1106–1107.

Moore RY: Catecholamine neuron systems in the brain. *Ann Neurol* 1982; 12:321–327.

Oyanagi K et al: Quantitative investigation of the substantia nigra in Huntington's disease. *Ann Neurol* 1989; 26:13–19.

Pierrot-Deseilligny CH et al: Parinaud's syndrome. Electro-oculographic and anatomical analysis of six vascular cases with deductions about vertical gaze organization in the premotor structures. *Brain* 1982; 105:667–696.

Pryce-Phillips W: *Companion to Clinical Neurology.* Boston, Little, Brown, 1995.

Pullicino P et al: Abnormal vergence with upper brainstem infarcts: pseudoabducens palsy. *Neurology* 2000; 55:352–358.

Pusateri TJ et al: Isolated inferior rectus muscle palsy from a solitary metastasis to the oculomotor nucleus. *Arch Ophthalmol* 1987; 105:675–677.

Ranalli PJ et al: Palsy of upward and downward saccadic, pursuit, and vestibular movements with a unilateral midbrain lesion: Pathophysiologic correlations. *Neurology* 1988; 38:114–122.

Remy P et al: Peduncular "rubral" tremor and dopaminergic denervation: A PET study. *Neurology* 1995; 45:472–477.

Skinner HL: *The Origin of Medical Terms.* Baltimore, Williams & Wilkins, 1961.

Smith JL: The "nuclear third" question. *J Clin Neuroophthalmol* 1982; 2:61–63.

Steiger HJ, Buttner-Ennever JA: Oculomotor nucleus afferents in the monkey demonstrated with horseradish peroxidase. *Brain Res* 1979; 160:1–15.

Thurston SE, Saul RF: Superior oblique myokymia: Quantitative description of the eye movement. *Neurology* 1991; 41:1679–1681.

Trojanowski JQ, Wray SH: Vertical gaze ophthalmoplegia: Selective paralysis of downgaze. *Neurology* 1980; 30:605–610.

Usunoff KG et al: Electron microscopic evidence for the existence of a corticonigral tract in the cat. *J Hirnforsch* 1982; 23:17–23.

Vanooteghem P et al: Combined trochlear nerve palsy and internuclear ophthalmoplegia. *Arch Neurol* 1992; 49:108–109.

Walberg F, Nordby T: A re-examination of the rubro-olivary tract in the cat, using horseradish peroxidase as a retrograde and an anterograde neuronal tracer. *Neuroscience* 1981; 6:2379–2391.

Warren W et al: Atypical oculomotor paresis. *J Clin Neuroophthalmol* 1982; 2:13–18.

Weber JT et al: The precise origin of the tectospinal pathway in three common laboratory animals: A study using the horseradish peroxidase method. *Neurosci Lett* 1979; 11:121–127.

Mesencéfalo (cerebro medio): correlaciones clínicas

11

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1. *El síndrome de Weber consiste en parálisis del nervio oculomotor ipsilateral a la lesión del mesencéfalo y hemiplejia contralateral.*
2. *El síndrome de Benedikt incluye parálisis del nervio oculomotor ipsilateral a la lesión del mesencéfalo y temblor contralateral. Puede haber hemianestesia contralateral.*
3. *El síndrome de Claude implica parálisis del nervio oculomotor ipsilateral a la lesión del mesencéfalo y ataxia y temblor contralaterales.*
4. *El síndrome de Nothnagel se describe de modo variable como parálisis bilateral del nervio oculomotor, ataxia de la marcha ipsilateral o contralateral y parálisis de la mirada vertical.*
5. *El síndrome de Parinaud consiste en parálisis de la mirada hacia arriba, anormalidades pupilares, retracción palpebral y nistagmo de retracción por convergencia en la mirada hacia arriba.*
6. *El síndrome de exotropía incluye mirada exotrópica y ausencia de aducción ocular. Este síndrome también se conoce como síndrome de oftalmoplejia internuclear bilateral exotrópica.*
7. *El síndrome vertical uno y medio se distingue por deterioro bilateral de la mirada hacia abajo y parálisis monocular de la elevación del ojo. Una variante del síndrome comprende deterioro bilateral de la mirada hacia arriba y parálisis monocular de la mirada hacia abajo.*
8. *El síndrome de desaferentación consiste en cuadriplejia y mutismo, preservación de la conciencia y comunicación mediante movimientos oculares y parpadeo.*
9. *El síndrome de la punta de la basilar se caracteriza por diversos defectos visuales, anormalidades de los movimientos oculares, anormalidades pupilares y alteraciones conductuales. El síndrome de alucinosis peduncular consiste en alucinaciones y somnolencia.*
10. *El mutismo acinético se distingue por inmovilidad completa, excepto de los ojos, que ocurre con lesiones de la formación reticular del mesencéfalo.*
11. *La rigidez de descerebración se relaciona con lesiones del mesencéfalo caudales en relación con el núcleo rojo, entre este último y los núcleos vestibulares.*

SÍNDROME DE HERNIA DEL UNCUS

Cuando existe una masa en expansión supratentorial (hematoma, tumor o infarto), la parte medial del lóbulo temporal, específicamente el uncus, se hernia a través del borde libre del tentorio. Dicha herniación ejerce una compresión sobre el pedúnculo cerebral ipsilateral. Secundario a ello, el paciente presenta midriasis ipsilateral y en ocasiones ptosis palpebral (por la afección del tercer nervio craneal), con hemiparesia contralateral (por afección del pedúnculo cerebral). En ocasiones, el

pedúnculo cerebral contralateral a la hernia del uncus, puede sufrir una compresión sobre el borde libre del tentorio del lado opuesto, generando entonces hemiparesia del mismo lado que la masa en expansión, fenómeno conocido como hernia paradójica de Kernohan.

SÍNDROMES VASCULARES MESENCEFÁLICOS

Aún no se estudian en extenso los infartos del mesencéfalo. Sólo existen unos cuantos informes de casos aislados de infartos (cuadro 11-1), bien descritos en clínica y mediante imágenes de resonancia magnética (RM).

La región que se afecta más a menudo es la parte media del mesencéfalo y el territorio que se incluye con mayor frecuencia es el paramediano, seguido del de la arteria cerebral posterior y el intermedio entre ambos. La afección de la región de la arteria cerebelosa superior es rara.

Los pacientes con infartos de la parte media del mesencéfalo tienen un cuadro clínico de localización relacionado con la afección del tercer nervio o su núcleo. Los infartos paramedianos se acompañan del síndrome nuclear del nervio oculomotor, en tanto que los infartos más laterales se vinculan con afección fascicular del tercer nervio, aislada o con hemiparesia contralateral (síndrome de Weber) o hemiataxia (síndrome de Claude).

Los sujetos con infartos rostrales o caudales del mesencéfalo muestran un cuadro neurológico menos localizado, excepto por el deterioro de la mirada vertical en quienes tienen infartos del mesencéfalo rostral dorsal. La parálisis ipsilateral del nervio troclear, **síndrome de Horner**, y la ataxia contralateral delinean el territorio de la arteria cerebelosa superior. La hiperestesia en mano–pie–boca se debe a afección del lemnisco medial y el tracto ascendente ventral del nervio trigémino.

Síndrome de Weber

1

En el síndrome de Weber el individuo presenta signos de parálisis ipsilateral del nervio oculomotor y parálisis contralateral de neurona motora superior que incluye la parte inferior de la cara. La lesión vascular, por lo general un infarto, afecta las raicillas del nervio oculomotor y el pedúnculo cerebral subyacente (fig. 11-1). Este síndrome lo describió Adolph–Marie Gubler, médico francés, cuatro años antes que sir Herman David Weber, médico germanobritánico, que describió el síndrome en 1863, y 17 años antes que Ernst Victor von Leyden, médico alemán que notificó un síndrome similar en 1875. Por consiguiente, el síndrome lo conocen algunos autores como síndrome de Gubler–Weber, parálisis de Leyden y síndrome de Leyden. Otros sinónimos incluyen síndrome del pedúnculo cerebral, hemiplejia peduncular superior alternante y síndrome del pedúnculo cerebral.

Síndrome de Benedikt

2

En este síndrome, el paciente evidencia signos de parálisis ipsilateral del nervio oculomotor y temblor contralateral. La lesión vascular afecta raicillas del nervio oculomotor dentro del tegmento del mesencéfalo y el núcleo rojo subyacente (fig. 11-1). Algunos investigadores describieron hemianestesia contralateral y se atribuye al compromiso del lemnisco medial y el tracto espinotalámico. Dicho síndrome lo describió por primera vez, en 1889, médico vienés, Moritz Benedikt.

El temblor en esta anormalidad se denomina temblor rúbrico con base en el daño del núcleo rojo o el pedúnculo cerebeloso superior. El temblor es casi siempre de frecuencia baja y puede tener componentes posturales, cinético y de reposo. El elemento cinético podría explicarse por la afección del pedúnculo cerebeloso superior o el núcleo rojo. Los componentes de reposo y

Cuadro 11-1. Síndromes vasculares del mesencéfalo

Síndrome	Ipsilateral	Contralateral	Sitio de la lesión
Weber	Parálisis oculomotora.	Hemiparesia	NC III, PC.
Benedikt	Parálisis oculomotora.	Temblor ± hemianestesia.	NC III, NR ± LM, TE.
Claude	Parálisis oculomotora.	Temblor y ataxia.	NC III, NR, BC.
Nothnagel	Parálisis oculomotora y ataxia.	Parálisis oculomotora ± ataxia.	NC III, BC.
Síndrome palpebral más–menos.	Ptosis	Retracción palpebral.	Fascículos del NC III al músculo elevador del párpado. Núcleo de la comisura posterior.
Parinaud	Parálisis de la mirada hacia arriba. Anormalidades pupilares. Pupila grande. Disociación luz–cercanía. Nistagmo de retracción por convergencia en la mirada hacia arriba. Retracción palpebral (signo de Collier).		Región pretectal.
Exotropía	Oftalmoplejia internuclear (síndrome de FLM).	Oftalmoplejia internuclear (síndrome de FLM).	FLM, bilateral.
Vertical uno y medio	Parálisis de la mirada hacia abajo Parálisis de la elevación monocular.	Parálisis de la mirada hacia abajo.	Eferentes de NRIFLM, FCB.
Desaferentación	Cuadriplejia y mutismo.		Mesencéfalo ventral.
Alucinosis peduncular	Alucinaciones, somnolencia.		Tegmento, PC.

NC, nervio craneal; PC, pedúnculo cerebral; NR, núcleo rojo; BC, *brachium conjunctivum* (pedúnculo cerebeloso superior); LM, lemnisco medial; TE, tracto espinotalámico; FLM, fascículo longitudinal medial; NRIFLM, núcleo rostral intersticial del fascículo longitudinal medial; FCB, fibras corticobulbares.

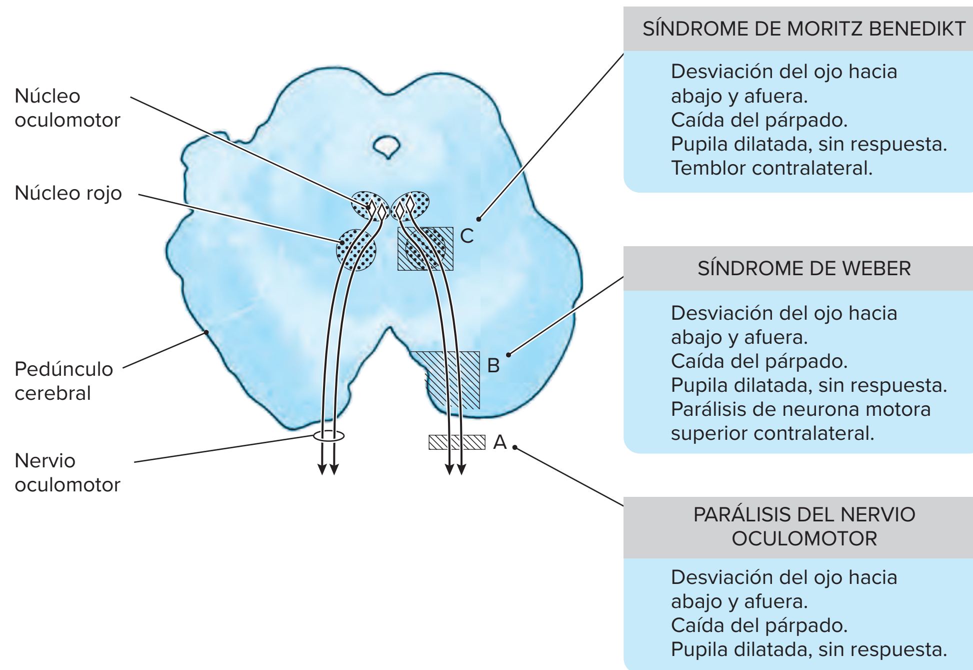


Figura 11-1. Esquema que muestra las lesiones del nervio oculomotor en sus trayectos intraaxial y extraaxial y sus manifestaciones clínicas respectivas. (**A**), parálisis del nerivio oculomotor. (**B**), síndrome de Weber. (**C**), Síndrome de Moritz Benedikt.

posturales se deben al compromiso de las fibras nigroestriatales dopaminérgicas que surgen de la parte compacta de la materia negra y siguen ventrales respecto del núcleo rojo y a través del campo H de Forel (prerrúbrico) en su trayecto hacia el hipotálamo y el estriado. Este componente del temblor responde bien al tratamiento con levodopa.

Síndrome de Claude

3 Este síndrome, que describió el psiquiatra y neurólogo francés Henry Claude en 1912, es muy raro. El caso original de Claude tuvo un infarto mesencefálico que afectó la mitad medial del núcleo rojo, las fibras decusantes adyacentes del pedúnculo cerebeloso superior y los fascículos del nervio oculomotor. Los pacientes presentan parálisis ipsilateral del nervio oculomotor y temblor y ataxia contralaterales. En la mayoría de los enfermos la parálisis del nervio oculomotor es parcial. Las más de las veces se afecta el recto medial, seguido en orden de frecuencia por el elevador del párpado, recto superior, oblicuo inferior y recto inferior. En casi ningún individuo se daña la pupila. Aunque el temblor y la ataxia se atribuyen a una lesión en el núcleo rojo, en fecha reciente se demostró que la principal anomalía se encuentra en el pedúnculo cerebeloso superior, justo abajo y adentro del núcleo rojo, y que este último contribuye poco al síndrome. En la mayoría de los enfermos el trastorno se debe a un infarto en el territorio de las ramas anteromediales de la arteria cerebral posterior.

Síndrome de Nothnagel

4 Los diferentes autores describieron el síndrome de Nothnagel con algunas variaciones. En 1879, Nothnagel, médico austriaco, notificó el caso de un paciente con parálisis oculomotora asimétrica bilateral de grado variable y ataxia de la marcha. De forma subsecuente, el síndrome se describió con ciertas variaciones en personas con parálisis del nervio oculomotor y ataxia ipsilateral o contralateral y enfermos con parálisis del nervio oculomotor y de la mirada vertical. En el informe original la lesión incluía los colículos superiores e inferiores. Las publicaciones posteriores informaron afección de fascículos del nervio oculomotor y el pedúnculo cerebeloso superior. El síndrome puede considerarse una variante del síndrome del mesencéfalo dorsal (Parinaud) o del síndrome de Benedikt, con la adición de parálisis vertical de la mirada.

Síndrome palpebral más–menos

5 Este síndrome, que comunicaron Gaymard y colaboradores en 1992, consiste en ptosis unilateral y retracción contralateral del párpado por una lesión pequeña en el mesencéfalo rostral que incluye el núcleo de la comisura posterior y fascículos oculomotores hacia el músculo elevador del párpado ipsilateral cuando surgen del subnúcleo caudal central. La ptosis ipsilateral se explica por interrupción de los fascículos oculomotores hacia el elevador del párpado. La retracción palpebral dependería así de la activación excesiva del músculo elevador del párpado contralateral por pérdida de las vías inhibidoras para la retracción del párpado del núcleo de la comisura posterior al subnúcleo caudal central.

Síndrome de Parinaud

Se conoce también como síndrome del acueducto de Silvio, síndrome del mesencéfalo dorsal, **síndrome de Koerber–Salus–Elschnig**, síndrome pineal y síndrome de la comisura posterior. La lesión se reconoce en la región pretectal. Los pacientes con esta anormalidad sufren parálisis de la mirada hacia arriba, anormalidades pupilares (pupila grande, disociación luz–cercanía), retracción del párpado (**signo de Collier**) y nistagmo de retracción por convergencia en la mirada hacia arriba. El

síndrome lo describió en 1883 Parinaud, quien conjeturó vagamente sobre el sitio de la lesión. La localización definitiva en el área pretectal resultó de observaciones experimentales que llevó a cabo en el ser humano Bender entre 1969 y 1974, quien ideó el término *síndrome pretectal.*

Síndrome de exotropía

6 Se conoce algunas veces como síndrome de oftalmoplejia internuclear bilateral exotrópica. La anomalía es bilateral e incluye el fascículo longitudinal medial rostral. Este síndrome se distingue por desviación lateral de ambos ojos (mirada exotrópica) y falta de aducción ocular.

Síndrome vertical uno y medio

7 Se caracteriza por deterioro bilateral de la mirada hacia abajo (el uno) y parálisis monocular de la elevación (el medio). La lesión consiste en infartos bilaterales en la región mesencefálica–diencefálica que afectan los tractos eferentes del núcleo rostral intersticial del fascículo longitudinal medial (NRIFLM) y fibras premotoras del subnúcleo del recto superior contralateral y el subnúcleo del oblicuo inferior ipsilateral antes o después de la decusación en la comisura posterior. Una variante de este síndrome consiste en deterioro bilateral de la mirada hacia arriba (el uno) con parálisis monocular de la mirada hacia abajo (el medio). En 1989, Deleu, Buisseret y Ebinger describieron el síndrome vertical uno y medio.

Síndrome de desaferentación

8 También se conoce como síndrome del sistema piramidal bilateral. Se caracteriza por cuadriplejia y mutismo, preservación de la conciencia y comunicación mediante movimientos oculares verticales (no laterales) y parpadeo. En la mayoría de los pacientes la lesión es bilateral en la mitad ventral del puente a nivel de los núcleos abducens o rostral respecto de ellos; en algunos enfermos la lesión puede ser bilateral en el mesencéfalo ventral o en las dos cápsulas internas. En 1987, Plum y Posner propusieron el término *síndrome de desaferentación.* Este trastorno se conoce como seudocoma, estado desaferentado, síndrome pontino ventral o del tallo cerebral, desconexión cerebromedular, pontoseudocoma, síndrome de desconexión pontina, y síndrome de Monte Cristo en referencia a la novela de Alejandro Dumas *El conde de Monte Cristo*, en la cual el anciano Noirtier solo se comunicaba con parpadeos oculares.

Síndrome de la punta de la basilar

9 En este síndrome la lesión no se limita sólo al mesencéfalo sino que también incluye otras estructuras (tálamo y porciones de las cortezas temporal y occipital). El conjunto de signos y síntomas de este síndrome incluye: defectos visuales como hemianopsia, ceguera cortical (pérdida de la visión con reflejos pupilares a la luz intactos) y **síndrome de Balint** (**ataxia óptica**) por afección de las cortezas occipital, parietal y temporal; anormalidades de los movimientos del ojo, incluidas anomalías de la mirada vertical, retracción del párpado (signo de Collier) y trastorno de convergencia; anomalías pupilares que incluyen disociación a la luz cercana y una pupila pequeña reactiva o grande fija; alteraciones conductuales (somnolencia, defectos de la memoria, agitación, alucinación), y déficit motores y sensoriales. La causa común de este síndrome es una oclusión de la arteria basilar rostral.

Síndrome peduncular de alucinosis

Se caracteriza por alucinaciones vívidas y a los colores, ideadas con frecuencia de modo no estereotípico, que ocurren en pacientes somnolientos con supuestas lesiones tegmentales y del pedúnculo cerebral. Es probable que los síntomas provengan de lesiones talámicas u occipitotemporales, no tanto del mesencéfalo. El trastorno lo describió por primera vez en 1922 Jean Jacques Lhermitte, neurólogo francés, en una mujer de 75 años de edad con infarto del mesencéfalo cuyas alucinaciones consistían en animales y personas que compartían la habitación con ella. El nombre lo sugirió en 1924 Ludo Van Bogaert, neurólogo belga.

MUTISMO ACINÉTICO

10 En los individuos con lesiones de la formación reticular mesencefálica se observan varios niveles de inconciencia. Las pruebas de estudios experimentales indican una función tónica de la formación reticular mesencefálica en la excitabilidad cortical y la conservación del alerta. Las lesiones bilaterales limitadas de la formación reticular mesencefálica se vinculan a menudo con mutismo acinético (síndrome de Cairns, también conocido como estado de coma vigil), un trastorno clínico que se caracteriza por mutismo absoluto e inmovilidad completa, excepto de los ojos que se conservan abiertos y se mueven en todas direcciones. El sujeto parece despierto y conserva un ciclo de sueño y vigilia, pero no es posible establecer comunicación con él mediante estímulos dolorosos o auditivos. El trastorno lo notificó por primera vez en 1941, el neurocirujano australiano, sir Hugh Cairns. Este padecimiento puede ser consecuencia de una lesión de la formación reticular mesencefálica por herniación transtentorial del cerebro con edema, hemorragia u oclusión de ramas de la arteria basilar. El padecimiento se conoce como estado vegetativo persistente.

RIGIDEZ POR DESCEREBRACIÓN

11 En el hombre la rigidez por descerebración resulta de lesiones del tallo cerebral caudal en relación con el núcleo rojo y rostral respecto de los núcleos vestibulares. El cuerpo está forzado hacia atrás con la cabeza extremadamente inclinada en sentido dorsal. Los hombros están girados hacia dentro, los codos extendidos y las partes distales de los miembros superiores hiperpronadas, con extensión de los dedos de las manos en las articulaciones metacarpofalángicas y flexión en las interfalángicas. Las caderas y las rodillas están extendidas; los pies y los dedos muestran una flexión plantar. Este síndrome se relaciona con un traumatismo grave de la cabeza y compresión del tallo cerebral por herniación.

TERMINOLOGÍA

Ataxia óptica. Síndrome raro secundario a una enfermedad parietooccipital bilateral y caracterizado por incapacidad para dirigir los ojos a un cierto punto en el campo visual a pesar de estar intactos los movimientos oculares y la visión. Se conoce también como síndrome de Balint, síndrome de Balint–Holmes y apraxia ocular.

Signo de Collier. Retracción bilateral del párpado que se observa en el síndrome pretectal.

Síndrome de Balint. Conocido también como síndrome de Balint–Holmes, esta anormalidad incluye apraxia ocular, ataxia

óptica, parálisis psíquica de fijación visual y parálisis cortical de fijación visual. Es un síndrome raro que resulta de una enfermedad parietooccipital bilateral caracterizado por incapacidad para dirigir los ojos a cierto punto en el campo visual a pesar de estar intactos los movimientos oculares y la visión. En 1909, lo descubrió Rudolph Balint, neurólogo húngaro.

Síndrome de Benedikt. Lo describió en 1889, Moritz Benedikt, médico austriaco, en un paciente de cuatro años de edad.

Síndrome de Claude. En 1912, Henri Claude describió el síndrome, psiquiatra y neurólogo francés.

Síndrome de Horner. La caída del párpado (ptosis) constricción de la pupila (miosis), retracción del globo ocular (enoftalmos) y pérdida de la sudación en la cara (anhidrosis) constituyen un síndrome que describió en 1869, Johann Friedrich Horner, oftalmólogo suizo. El síndrome se debe a la interrupción de las fibras simpáticas descendentes. Se conoce también como síndrome de Bernard–Horner y parálisis oculosimpática. El síndrome lo describió en animales François du Petit en 1727. Claude Bernard en Francia en 1862 y E.S. Hare en Gran Bretaña en 1838, los dos últimos realizaron informes precisos del síndrome.

Síndrome de Koerber–Salus–Elschnig. Este síndrome incluye parálisis de la mirada vertical, anisocoria (pupilas de tamaño desigual), disociación a la luz cercana, nistagmo de retracción por conversión, retracción palpebral, deterioro de la convergencia, desviación sesgada del ojo, papiledema y aleteo palpebral; se vincula más a menudo con tumores o trastornos pineales de la región pretectal. Se conoce de igual modo como síndrome de Parinaud, síndrome del acueducto de Silvio y síndrome de la comisura posterior. En 1910, Salus realiza la mejor de las descripciones originales del síndrome.

Síndrome de Nothnagel. En 1879 lo describió Carl Wilhelm Hermann Nothnagel, internista, neurólogo y anatomopatólogo austriaco.

Síndrome de Parinaud. En 1883, lo describió Henri Parinaud, oftalmólogo francés.

Síndrome de Weber. En 1863, sir Herman David Weber, médico germanoinglés describió el síndrome.

LECTURAS SUGERIDAS

Balint R: Seelenlahmung des “Schauens,” optische Ataxia, raumliche storung der Aufmerskameit. *Monatsschr Psychiatr Neurol* 1909; 25:51–81.

Benedikt M: Tremblement avec paralysie croisée du moteur oculaire commun. *Bull Soc Med Hop Paris* 1889; 3:547–548.

Bogousslavsky J et al: Pure midbrain infarction: Clinical syndromes, MRI, and etiologic patterns. *Neurology* 1994; 44:2032–2040.

Breen LA et al: Pupil-sparing oculomotor nerve palsy due to midbrain infarction. *Arch Neurol* 1991; 48:105–106.

Cairns H et al: Akinetic mutism with an epidermoid cyst of the 3rd ventricle. *Brain* 1941; 64:273–290.

Claude H: Syndrome pedunculaire de la region du noyau rouge. *Rev Neurol (Paris)* 1912; 23:311–313.

Claude H, Loyez M: Ramollissement du noyau rouge. *Rev Neurol (Paris)* 1912; 24:49–51.

Deleu D et al: Vertical one-and-a-half syndrome: Supranuclear downgaze paralysis with monocular elevation palsy. *Arch Neurol* 1989; 46:1361–1363.

Felice KJ et al: “Rubral” gait ataxia. *Neurology* 1990; 40:1004–1005.

Galetta SL et al: Unilateral ptosis and contralateral eyelid retraction from a thalamic-midbrain infarction. *J Clin Neuroophthalmol* 1993; 13:221–224.

Gaymard B et al: Plus-minus lid syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992; 55:846–848.

Keane JR: The pretectal syndrome: 206 patients. *Neurology* 1990; 40:684–690.

Liu GT et al: Midbrain syndromes of Benedikt, Claude, and Nothnagel: Setting the record straight. *Neurology* 1992; 42:1820–1822.

Mehler MF: The neuro-ophthalmologic spectrum of the rostral basilar artery syndrome. *Arch Neurol* 1988; 45:966–971.

Nothnagel H: *Topische diagnostik der Gehirnkrankheiten.* Berlin, Hischwalden, 1879:220.

Parinaud H: Paralysie des mouvements associés des yeux. *Arch Neurol (Paris)* 1883; 5:145–172.

Plum F, Posner JB: *The Diagnosis of Stupor and Coma.* Philadelphia, Davis, 1987.

Pryse-Phillips W: *Companion to Clinical Neurology.* Boston, Little, Brown, 1995.

Ranalli PJ et al: Palsy of upward and downward saccadic, pursuit, and vestibular movements with a unilateral midbrain lesion: Pathophysiologic correlation. *Neurology* 1988; 38:114–122.

Salus R: Acquired retraction movements of the globe. *Arch Augenheilk* 1910; 68:61–67.

Seo SW et al: Localization of Claude’s syndrome. *Neurology* 2001; 57:2304–2307.

Weber HD: A contribution to the pathology of the crura cerebri. *Med Chir Trans* 1863; 46:121–139.

Diencéfalo

12

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *El término diencéfalo incluye las siguientes estructuras: epitálamo, tálamo (incluido el metatálamo), hipotálamo y subtálamo.*

2 *Con base en su localización rostrocaudal y mediolateral, los núcleos talámicos se dividen en los siguientes grupos: anterior, medial, lateral, intralaminar y reticular, línea media y posterior.*

3 *El grupo anterior de núcleos talámicos tiene conexiones recíprocas con los cuerpos mamilares y el giro del cíngulo. Pertenece a los núcleos talámicos específicos de modalidad y el grupo límbico.*

4 *El grupo medial de núcleos talámicos posee una relación recíproca con la corteza prefrontal. Se incluye en el grupo asociativo multimodal de núcleos talámica, participa en la conducta afectiva, la memoria y la integración de actividades viscerales somáticas.*

5 *Los núcleos pulvinar y posterior lateral forman un complejo nuclear único a partir de sus conexiones anatómicas y funciones. El complejo pulvinar–lateral posterior enlaza áreas visuales subcorticales con áreas corticales de asociación visual. El complejo pulvinar–lateral posterior pertenece al grupo asociativo multimodal de núcleos talámicos.*

6 *El núcleo ventral anterior conecta los ganglios basales y la corteza cerebral. Así como forma parte del grupo motor de núcleos talámicos de modalidad específica.*

7 *El núcleo lateral ventral enlaza el cerebelo con la corteza cerebral. Además pertenece al grupo de núcleos talámicos motores de modalidad específica.*

8 *El núcleo ventral posterior lateral conecta el sistema neural somatosensorial (lemnisco medial y espinotalámico) de la mitad contralateral del cuerpo con la corteza somatosensorial.*

9 *El núcleo ventral posterior medial vincula el sistema neural somatosensorial de la cara contralateral (trigeminotalámico) y el sistema del gusto con la corteza somatosensorial.*

10 *Los núcleos intralaminar, reticular y de la línea media pertenecen al sistema inespecífico de núcleos talámicos. Se relacionan con el despertar, control motor y el reconocimiento de experiencias sensoriales.*

11 *El núcleo geniculado medial es una estación de relevo de la vía auditiva que pertenece a los grupos de núcleos talámicos sensoriales de modalidad específica.*

12 *El núcleo geniculado lateral es una estación de relevo de la vía visual. Y conforman parte del grupo de núcleos de modalidad específica.*

13 *El núcleo talámico posterior se incluye en el grupo multimodal asociativo de núcleos talámicos. Es un centro de convergencia para modalidades sensoriales multimodales.*

14 *Con base en su conectividad neural, los grupos talámicos se agrupan en las siguientes categorías: específica, asociativa, inespecífica y reticular.*

15 *En términos de su función, los núcleos talámicos se agrupan en las siguientes escalas: motora, sensorial y límbica.*

16 *Las lesiones vasculares en el segmento posterior de la cápsula interna se acompañan de hemiplejia con-*

tralateral y hemisensorial. Las lesiones que afectan las radiaciones visual y auditiva se vinculan además con pérdida visual contralateral y déficit de la audición. Las lesiones que incluyen la rodilla aparecen con signos de nervios craneales.

17 *El tálamo recibe su riego de cuatro vasos originales: basilar, cerebral posterior, comunicante posterior y carótida interna.*

18 *Las lesiones vasculares en el tálamo se acompañan de un síndrome característico de dolor: el síndrome talámico.*

19 *Las anormalidades del núcleo subtalámico o las vías subtalamopalidales se vinculan con hemibalismo contralateral.*

20 *Los campos H de Forel contienen eferencias palidales y cerebelosas al tálamo.*

TOPOGRAFÍA MACROSCÓPICA (ATLAS 5-17)

Los hemisferios cerebrales rodean por completo al **diencéfalo**, o "en medio del cerebro", excepto en su superficie ventral. Está limitado atrás por la comisura posterior y en la parte anterior por la lámina terminal y el agujero de Monro. El segmento posterior de la cápsula interna limita el diencéfalo en su área lateral. En la parte medial, el diencéfalo forma la pared lateral del tercer ventrículo. La superficie dorsal constituye el piso del ventrículo lateral y está delimitada de modo medial por una banda de fibras nerviosas, la estría medular talámica. La superficie ventral contiene estructuras hipotalámicas. Un surco que se extiende entre el agujero de Monro y el acueducto cerebral (surco hipotalámico) divide el diencéfalo en una porción dorsal, el **tálamo**, y otra ventral, el **hipotálamo**. Casi en 70% de los seres humanos están unidos los dos tálamos a través de la línea media por la adherencia intertalámica (**masa intermedia**). El diencéfalo se desarrolla a partir de la vesícula caudal del prosencéfalo embrionario (figs. 12-1 y 12-2).

DIVISIONES DEL DIENCÉFALO

1 El diencéfalo tiene cuatro subdivisiones principales: epitálamo, tálamo y metatálamo, subtálamo y hipotálamo. En este capítulo se comentan las tres primeras subdivisiones. La cuarta, correspondiente al hipotálamo, se describe en el capítulo 20.

Epitálamo

El **epitálamo** ocupa una posición dorsal respecto del tálamo e incluye las siguientes estructuras (fig. 12-1).

A. Estría medular talámica

Esta banda de fibras nerviosas sigue una dirección dorsomedial hacia el tálamo y une el área septal (olfatoria media), localizada bajo el extremo rostral del cuerpo calloso en el lóbulo frontal, con los núcleos habenulares.

B. Núcleos habenulares

Estos núcleos se hallan en el diencéfalo caudal, uno a cada lado, dorsomediales en relación con el tálamo. Así reciben la estría medular y la proyectan a través del tracto habenulointerpeduncular (fascículo retroflexo de **Meynert**) al núcleo interpeduncular del mesencéfalo. Los dos núcleos habenulares están unidos por la comisura habenular. Los núcleos habenulares, que parten de una red neural que incluye los sistemas límbico y olfatorio, se conectan con los mecanismos de la emoción y la conducta.

C. Glándula pineal

Esta glándula endocrina se localiza apenas rostral respecto de los colículos superiores en el techo del tercer ventrículo. Aún no se comprenden bien las funciones de la glándula pineal. Es posible que intervenga en la función gonadal y el ritmo circadiano. También secreta las aminas biógenas serotonina, noradrenalina y melatonina y contiene varios péptidos hipotalámicos, entre ellos hormona liberadora de tirotropina (TRH), hormona liberadora de hormona luteinizante (LHRH) y factor inhibidor de la liberación de somatostatina (SRIF). Además sintetiza melatonina a partir de la serotonina en una forma rítmica que fluctúa con el ciclo diario de luz. A menudo la glándula pineal

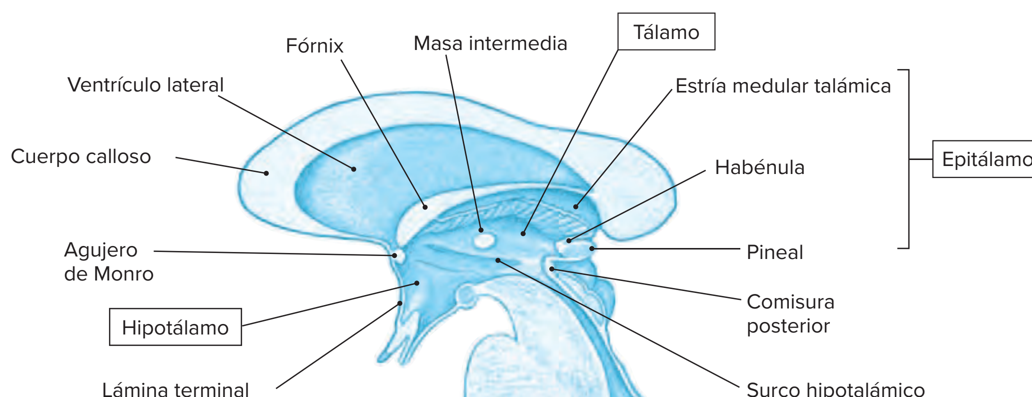


Figura 12-1. Esquema de las subdivisiones del diencéfalo como se observan en una vista mediosagital.

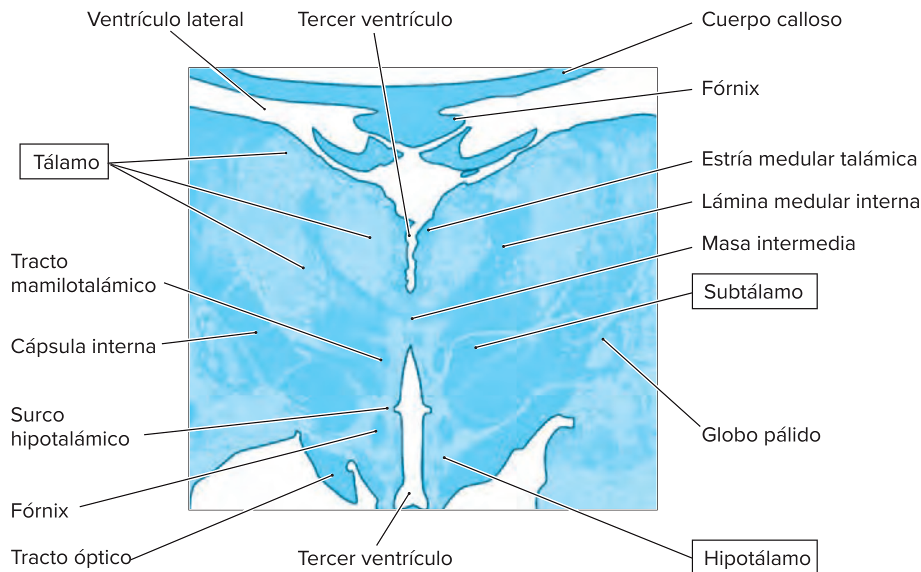


Figura 12-2. Representación de las subdivisiones del diencéfalo como se observan en una vista coronal compuesta.

se calcifica después de los 16 años de edad. En radiografías del cráneo normales se observan calcificaciones pineales en la línea media. Las desviaciones de esta última sugieren la presencia de lesiones masivas que desplazan la glándula pineal, por ejemplo sangre en el espacio subdural o epidural, hematoma dentro del cerebro o tumor cerebral. Los tumores de la glándula pineal (pinealomas) deprimen la función gonadal y retrasan el inicio de la pubertad; en contraste, las lesiones que la destruyen pueden acompañarse del inicio precoz de la pubertad, lo cual sugiere que la glándula pineal ejerce una influencia inhibidora en la función gonadal. Los tumores en la región de la glándula pineal interfieren con la mirada vertical. La pérdida de esta última, que se conoce como síndrome de **Parinaud**, resulta de la presión de la lesión pineal en el área pretectoria, la comisura posterior, o ambas.

Tálamo (tálamo dorsal) y metatálamo

El término *tálamo* deriva de una palabra griega que significa "cámara interna". El uso de los términos *tálamo óptico* y *cámara de visión* se relaciona con el reconocimiento de las fibras del nervio óptico hacia el tálamo que llevó a cabo **Galeno** en el siglo II d.C. Se suprimió el adjetivo *óptico* cuando se descubrió que en el tálamo también se procesan otras modalidades sensoriales además de la visión.

2 El tálamo es el componente más grande del diencéfalo con una dimensión rostrocaudal en el hombre de casi 30 mm, peso cercano a 20 g, anchura de casi 20 mm y un contenido de 10 millones de neuronas en cada hemisferio. Según sea la localización rostrocaudal y mediolateral interna, el tálamo se subdivide en los siguientes grupos nucleares mayores (fig. 12-3):

1. Anterior
2. Medial
3. Lateral
4. Intralaminar y reticular.
5. Línea media
6. Posterior

Al tálamo lo atraviesa una banda de fibras mielinizadas, la lámina medular interna, que sigue a lo largo de la extensión rostrocaudal del tálamo. La lámina medular interna separa el grupo de núcleos mediales de los laterales y se divide en las porciones rostral y caudal para incluir los grupos nucleares anterior e intralaminar, respectivamente.

La lámina medular interna contiene fibras intratalámicas que conectan los diferentes núcleos del tálamo entre sí. Otra banda medular, la lámina medular externa, forma el límite lateral del tálamo medial con la cápsula interna. Entre la lámina medular externa y la cápsula interna se encuentra el núcleo reticular del tálamo. La lámina medular externa contiene fibras nerviosas que salen o llegan al tálamo en su trayecto hacia la cápsula adyacente o provenientes de ella.

Es difícil comprender las publicaciones sobre el tálamo en general, y la cirugía talámica en particular, por las distintas

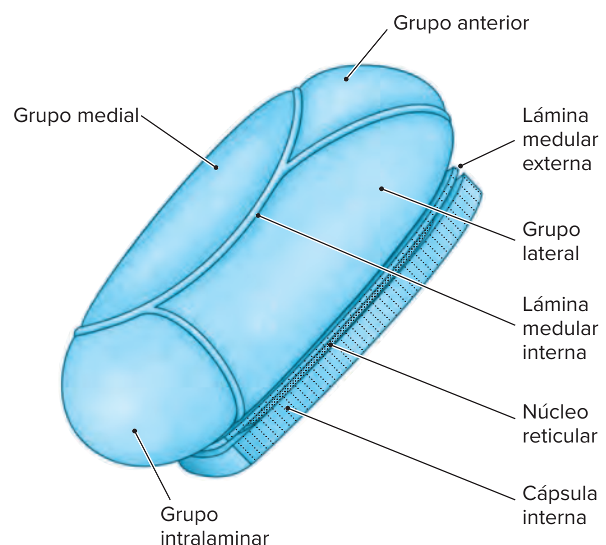


Figura 12-3. Esquema de los principales grupos nucleares del tálamo.

nomenclaturas que se utilizan; casi todas las disponibles derivan de estudios en primates. Las diferentes terminologías se basan en una definición citoestructural de núcleos o sus aferentes subcorticales. La nomenclatura talámica humana se basa por completo en subdivisiones citoestructurales y la extrapolación del conocimiento del mono al hombre. Sin embargo, han surgido problemas cuando se ha intentado trasladar el conocimiento detallado del cerebro del mono al del ser humano.

A. Grupo nuclear anterior

3 El tubérculo anterior del tálamo (superficie dorsal de la parte más rostral del tálamo) se forma con el grupo nuclear anterior. En el hombre, el grupo nuclear anterior del tálamo se constituye con dos núcleos: principal anterior y anterodorsal. El núcleo principal anterior del ser humano corresponde a los núcleos anteromedial y anteroventral de otras especies. El grupo anterior de núcleos talámicos tiene conexiones recíprocas (fig. 12-4) con el hipotálamo (**cuerpos mamilares**) y la corteza cerebral (giro del cíngulo); así mismo recibe aferencias importantes de la formación hipocámpica de la corteza cerebral (subículo y presubículo) a través del fórnix.

Las fibras recíprocas entre el grupo nuclear talámico anterior y los cuerpos mamilares siguen a través del tracto mamilotalámico (tracto de Vicq d'Azyr). Las proyecciones de los cuerpos mamilares hacia el grupo anterior de núcleos talámicos están organizadas de manera topográfica de tal forma que el núcleo mamilar medial se proyecta al núcleo anterior principal ipsilateral, en tanto que el núcleo mamilar lateral lo hace hacia los dos núcleos anterodorsales. Las conexiones recíprocas entre el grupo nuclear anterior y el giro del cíngulo acompañan el segmento anterior de la cápsula interna. La proyección del grupo talámico anterior al giro del cíngulo se organiza de modo topográfico de manera que la parte medial del núcleo anterior principal se proyecta hacia las partes rostrales del giro del cíngulo, en tanto que la parte lateral del núcleo principal y el núcleo anterodorsal lo hacen a sus partes caudales. El grupo nuclear anterior del tálamo es parte del sistema límbico, que se relaciona con la conducta emocional y mecanismos de la memoria. El daño discreto del tracto mamilotalámico se acompaña de déficit de un tipo específico de la memoria, la episódica a largo plazo, con conservación relativa de la memoria a corto término y las capacidades intelectuales.

B. Grupo nuclear medial

4 Del grupo nuclear medial, el núcleo dorsomedial es el más desarrollado en el hombre. En cortes histológicos teñidos para células se reconocen tres divisiones del núcleo dorsomedial: una magnocelular dorsomedial localizada en un punto rostral, una parvocelular dorsolateral situada de forma caudal y una división paralaminar adyacente a la lámina medular interna. El núcleo dorsomedial se desarrolla en paralelo a la corteza prefrontal (áreas 9, 10, 11 y 12) y se conecta recíprocamente con ella a través del pedúnculo talámico anterior y los campos oculares frontales (área 8) (fig. 12-5). De igual modo, recibe aferencias de la neocorteza temporal (a través del pedúnculo talámico inferior), el núcleo amigdaloide y la parte reticular de la sustancia negra y núcleos talámicos adyacentes, en particular los grupos lateral e intralaminar. El núcleo dorsomedial pertenece a un sistema neural relacionado con la conducta afectiva, la toma de decisiones y el juicio, la memoria y la integración de la actividad somática y visceral. Las lesiones bilaterales del núcleo dorsomedial dan lugar a un síndrome de pérdida de la activación personal física, que se manifiesta por apatía, indiferencia y escasa motivación. Las conexiones recíprocas entre la corteza prefrontal y el núcleo dorsomedial pueden interrumpirse de modo quirúrgico para aliviar estados de ansiedad graves y otros trastornos psiquiátricos. Esta operación, que se conoce como lobotomía prefrontal (ablación de la corteza prefrontal) o leucotomía prefrontal (sección de la vía del núcleo dorsomedial–prefrontal), rara vez se practica en la actualidad y se ha sustituido en buena medida por el tratamiento médico que logra los mismos resultados sin efectos secundarios indeseables. La degeneración del núcleo dorsomedial a su vez se ha relacionado con el síndrome de Wernicke Korsakov.

C. Grupo nuclear lateral

El grupo nuclear lateral del tálamo se subdivide en dos componentes: dorsal y ventral.

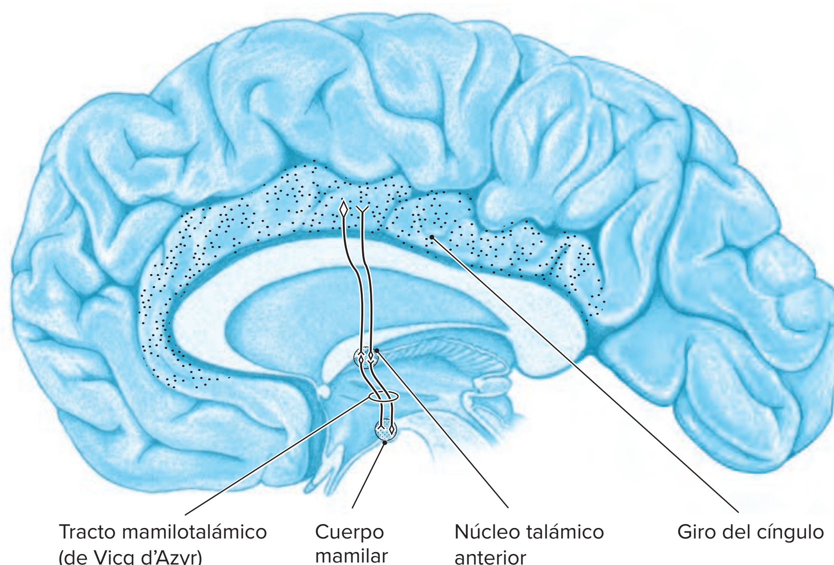


Figura 12-4. Representación de las conexiones recíprocas, entre ellas el núcleo anterior del tálamo, el cuerpo mamilar y el giro del cíngulo.

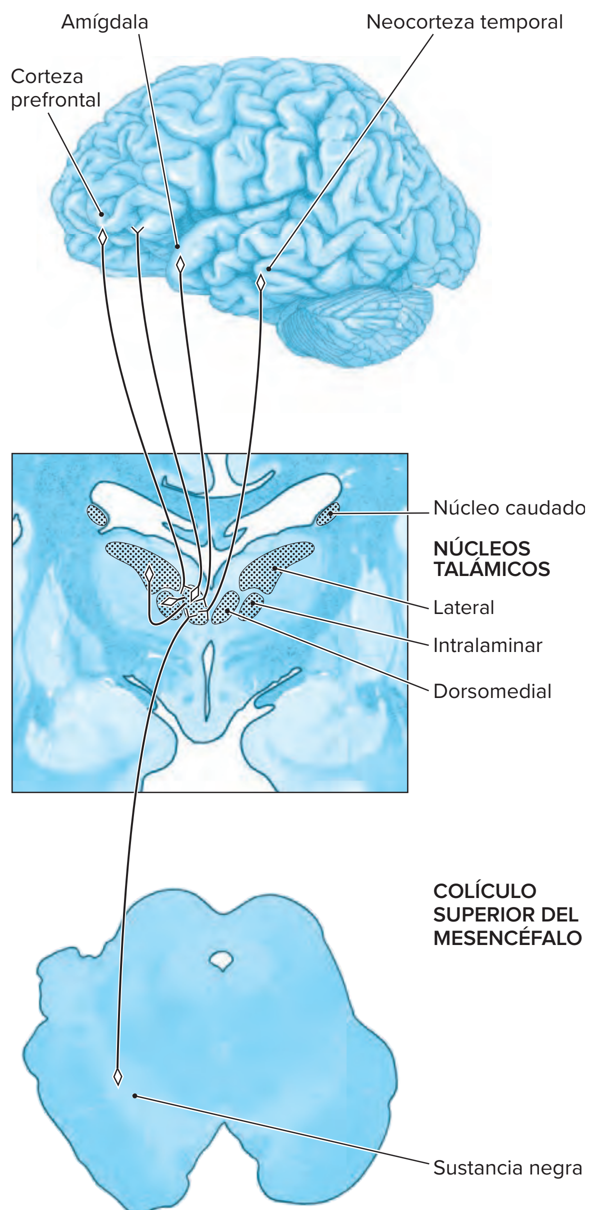


Figura 12-5. Esquema de las principales conexiones aferentes y eferentes del núcleo dorsomedial del tálamo.

1. Subgrupo dorsal. Este subgrupo incluye, en sentido rostral a caudal, los núcleos lateral dorsal, lateral posterior y pulvinar. El núcleo lateral dorsal, aunque en términos anatómicos es parte de la hilera dorsal del grupo lateral de los núcleos talámicos, desde el punto de vista funcional pertenece al grupo anterior de ellos, con los que forma en conjunto el tálamo límbico. De modo similar al grupo anterior de núcleos talámicos, el lateral dorsal recibe aferentes del hipocampo (a través del fórnix) y una aferencia incierta de los cuerpos mamilares y se proyecta al giro del cíngulo. En cortes histológicos teñidos para mielina, el núcleo lateral dorsal se reconoce porque está rodeado por una típica cápsula de fibras mielinizadas.

5 El límite entre el núcleo lateral posterior y el núcleo **pulvinar** es vago y con frecuencia se utiliza el término *complejo pulvinar–lateral posterior* para referirse a este complejo nuclear.

La entidad anterior tiene conexiones recíprocas caudales con el cuerpo geniculado lateral y rostrales con las áreas de asociación de las cortezas parietal, temporal y occipital (fig. 12-6). También, recibe aferencias del área pretectorial y el colículo superior. En consecuencia, el núcleo pulvinar es una estación de relevo entre centros visuales subcorticales y sus cortezas de asociación respectivas en los lóbulos temporal, parietal y occipital. El pulvinar interviene en la atención visual selectiva. Se comprobó que el núcleo pulvinar participa en los mecanismos del habla. Su estimulación en el hemisferio dominante produce anomia (afasia nominal). Se demostró también que posee una función en los mecanismos del dolor. Las lesiones en el núcleo pulvinar han resultado eficaces en el tratamiento del dolor refractario. Los estudios experimentales demostraron conexiones entre el núcleo pulvinar y varias áreas corticales y subcorticales relacionadas con los mecanismos del dolor.

El complejo pulvinar–lateral posterior y el núcleo dorsomedial se conocen en conjunto como núcleos talámicos de asociación multimodal que tienen lo siguiente en común:

1. No reciben aferencias directas de tractos ascendentes largos.
2. Sus aferencias provienen sobre todo de otros núcleos talámicos.
3. Se proyectan en especial a las áreas de asociación de la corteza cerebral.

6 **2. Subgrupo ventral.** Comprende los núcleos ventrales anterior, lateral y posterior. Se conocen mejor la conectividad y funciones neurales de este subgrupo al dorsal. En contraste con este último, que pertenece a los núcleos

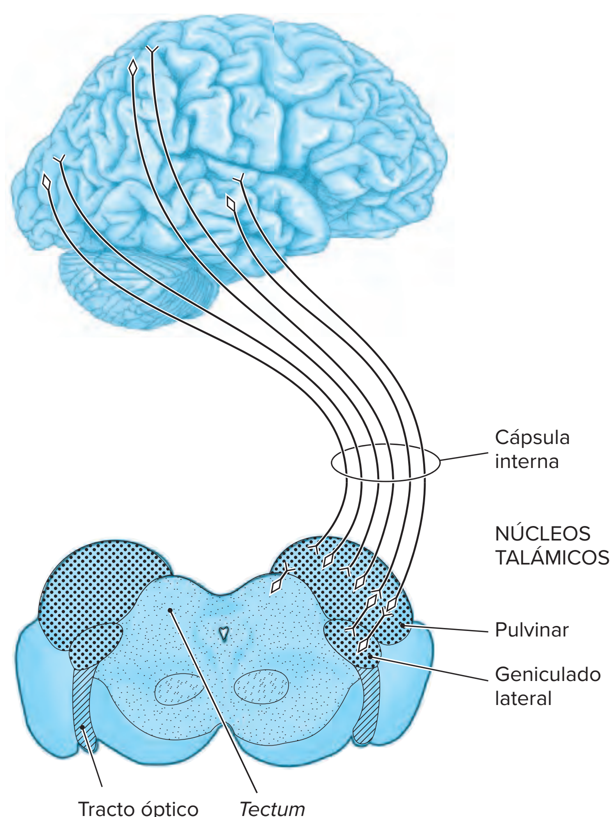


Figura 12-6. Representación de las principales conexiones aferentes y eferentes del pulvinar.

talámicos de asociación multimodal, el subgrupo ventral forma parte de los núcleos talámicos de modalidad específica. Estos núcleos comparten las siguientes características:

1. Reciben aferencias directas de los tractos ascendentes largos.
2. Tienen relaciones recíprocas con áreas corticales específicas.
3. Se degeneran cuando se extirpa el área cortical específica a la que se proyectan.

a. **Núcleo ventral anterior.** Colocado de forma más rostral del subgrupo ventral que recibe fibras de varios orígenes (fig. 12-7).

Globo pálido. Una de las principales aferencias al núcleo ventral anterior proviene del segmento interno del globo pálido. Las fibras de este último forman el asa y fascículos lenticulares y llegan al núcleo a través de fascículos

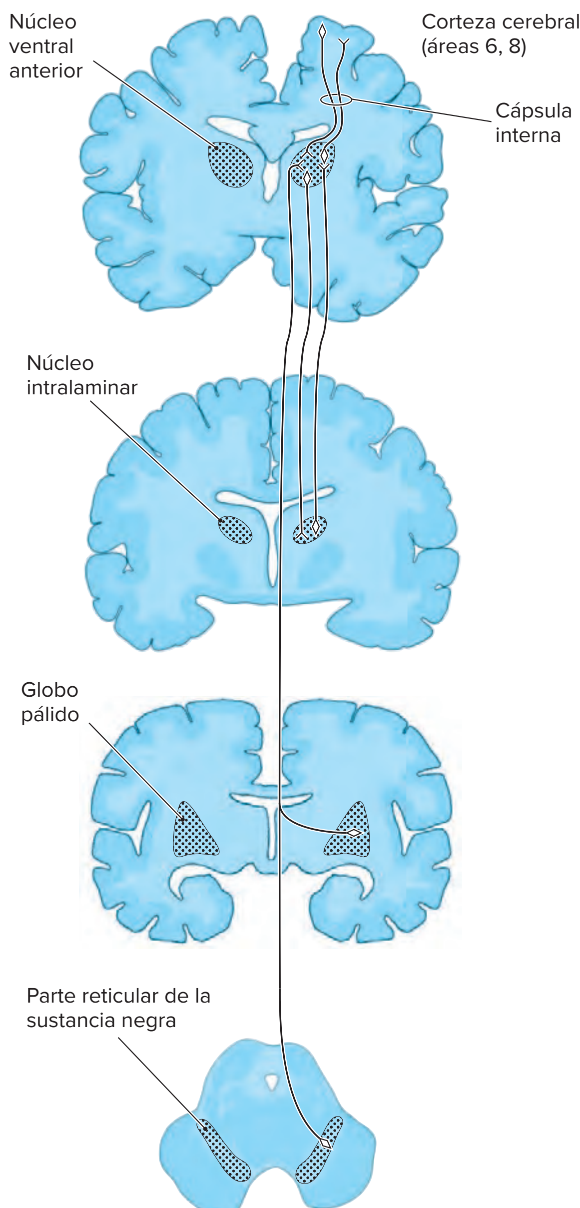


Figura 12-7. Esquema de las principales conexiones del núcleo ventral anterior del tálamo.

talámicos. Las fibras palidales terminan en la porción lateral del núcleo ventral anterior.

Parte reticular de la sustancia negra. Las aferentes nigrales terminan en la porción medial del núcleo, en contraste con las aferentes palidales que lo hacen en su porción lateral.

Núcleos talámicos intralaminares.

Cortezas premotora y prefrontal (áreas 6 y 8)

Las aferencias del globo pálido y la sustancia negra son inhibidoras GABA–érgicas. Las aferencias de la corteza cerebral son excitadoras.

La principal eferencia del núcleo ventral anterior se dirige a las cortezas premotoras y las área amplias de la corteza prefrontal, incluidos los campos oculares frontales. También tiene conexiones recíprocas con los núcleos intralaminares. Se describió una proyección a la corteza motora primaria.

En consecuencia, el núcleo ventral anterior es una estación mayor de relevo en las vías motoras de los ganglios basales a la corteza cerebral. Así participa en la regulación del movimiento. La parte medial (magnocelular) del núcleo ventral anterior se relaciona con el control de los movimientos voluntarios del ojo, la cabeza y el cuello.

La parte lateral (parvocelular) del núcleo se vincula con el control de los movimientos del cuerpo y las extremidades. A menudo se infligen lesiones quirúrgicas en este núcleo y áreas adyacentes del tálamo (talamotomía) a fin de aliviar trastornos del movimiento, en especial el parkinsonismo.

b. **Núcleo ventral lateral.** Este núcleo posee una situación caudal respecto del núcleo ventral anterior y, en forma similar a este último, tiene un papel importante en la integración motora. Los núcleos ventrales anterior y lateral comprenden en conjunto el tálamo motor. Las fibras aferentes al núcleo ventral lateral tienen los siguientes orígenes (fig. 12-8).

Núcleos cerebelosos profundos. El sistema dentadotalámico constituye la principal aferente al núcleo ventral lateral. Como se detalla en el capítulo 16, este sistema de fibras se origina en los núcleos cerebelosos profundos (sobre todo el dentado), sale del cerebelo a través del pedúnculo cerebeloso superior y se decusa en el mesencéfalo. Algunas fibras hacen sinapsis en el núcleo rojo, en tanto que otras lo eluden para llegar al tálamo.

Globo pálido (segmento interno). Aunque el sistema de fibras palidotalámicas se proyecta en especial en neuronas ventrales anteriores, algunas fibras llegan a la porción anterior (bucal) del núcleo ventral lateral.

Corteza motora primaria. Existe una relación recíproca entre la corteza motora primaria (área 4) y el núcleo ventral lateral.

Las fibras eferentes del núcleo ventral lateral discurren sobre todo hacia la corteza motora primaria en el giro precentral. Otros blancos corticales incluyen áreas somatosensoriales secundarias en la corteza parietal (áreas 5 y 7) y las cortezas premotora y motora suplementaria. Los destinos corticales parietales participan en la decodificación de estímulos sensoriales que suministran información espacial para movimientos dirigidos.

7

En consecuencia, al igual que el núcleo ventral anterior, el ventral lateral es una estación de relevo importante en el sistema motor que enlaza el cerebelo,

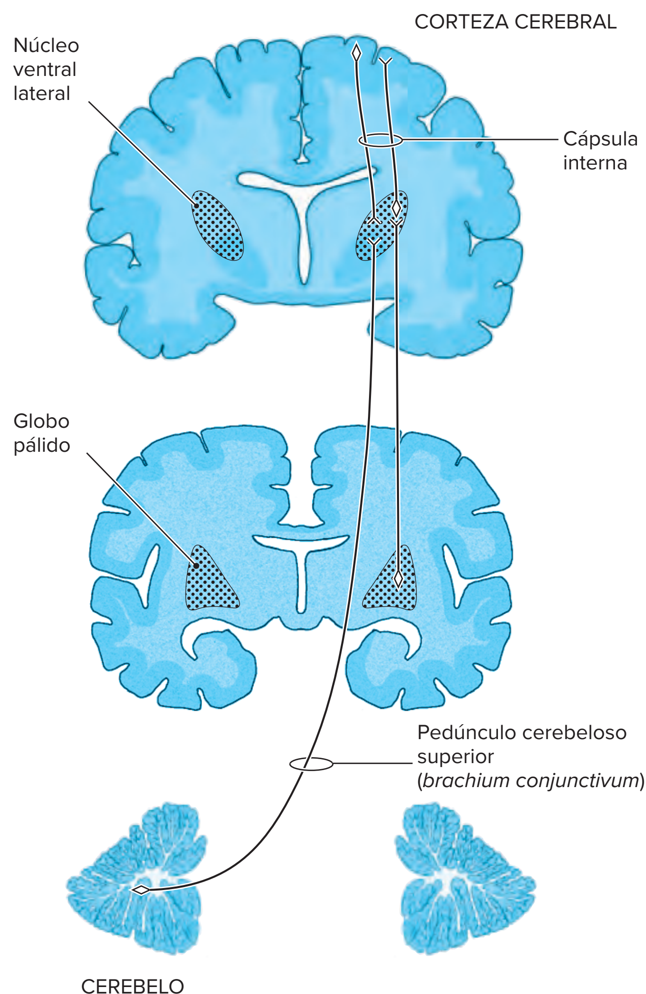


Figura 12-8. Representación de las principales conexiones aferentes y eferentes del núcleo ventral lateral del tálamo.

los ganglios basales y la corteza cerebral. Se ha demostrado que los núcleos cerebelosos profundos se proyectan de manera exclusiva a los núcleos talámicos ventrales laterales, en tanto que las proyecciones del globo pálido se dirigen en especial al núcleo ventral anterior. Los estudios de fisiología demostraron que las zonas de proyección cerebelosa y palidonigral en el tálamo están separadas; se han identificado muy pocas células que responden a la estimulación cerebelosa y la palidonigral.

Como sucede en el núcleo ventral anterior, muchas veces se inducen lesiones quirúrgicas en el núcleo ventral lateral para aliviar trastornos del movimiento que se manifiestan por temblor. Los registros fisiológicos durante procedimientos quirúrgicos (talamotomía) para resolver el temblor parkinsoniano identificaron cuatro tipos de neuronas en el grupo nuclear talámico ventral (cuadro 12-1): células activas relacionadas con estimulación somatosensorial (células sensoriales), células activas vinculadas con el movimiento activo (células voluntarias), células activas relacionadas con estimulación somatosensorial y movimiento activo (células combinadas) y células activas sin nexo con la estimulación somatosensorial ni con el movimiento activo (células sin respuesta). Las células voluntarias y arreactivas combinadas se localizan en la región del tálamo, en donde una lesión suspende el temblor, y en un punto anterior a la región, en donde se identifican células sensoriales. Estos hallazgos sugieren que las células talámicas no reaccionan a la estimulación somatosensorial (células voluntarias y sin respuesta) aquellas que lo hacen (células combinadas) participan en el mecanismo del temblor parkinsoniano. La actividad en las células sensoriales se presenta después del temblor, en tanto que la actividad de las células combinadas es anterior al temblor.

8 **c. Núcleo ventral posterior.** Este núcleo se halla en la parte caudal del tálamo. Recibe los tractos ascendentes largos que llevan modalidades sensoriales (incluido el gusto) de la mitad contralateral del cuerpo y la cara. Estos tractos (fig. 12-9) incluyen lemnisco medial, lemnisco trigeminal (fascículos trigeminales secundarios) y fascículo espinotalámico.

Se releva información vestibular a la corteza cerebral a través del grupo ventral posterior, el intralaminar y el posterior de los núcleos talámicos.

9 El núcleo ventral posterior se integra con dos partes: **núcleo ventral posteromedial** (VPM), que recibe las fibras del lemnisco trigeminal y el gusto, y **núcleo ventral posterolateral** (VPL), que recibe fascículos del lemnisco medial y espinotalámicos. Ambos núcleos captan las aferencias de la corteza somatosensorial primaria. Se ha descrito una aferencia nociceptiva visceral al núcleo ventral posterolateral. Este último se divide en dos subnúcleos: partes bucal (VPL_b) y caudal (VPL_c). La parte bucal es, en términos funcionales, una parte del núcleo ventral lateral (función motora) y, al igual que la caudal, recibe aferencias del cerebelo y se proyecta a la corteza motora primaria.

Las eferencias de ambos núcleos se proyectan a la corteza somatosensorial primaria (SI) en el giro poscentral (áreas 1, 2 y 3). La proyección a la corteza está organizada de manera somatotópica en forma que las fibras del núcleo ventral posteromedial se dirigen al área de la cara, mientras que diferentes partes del núcleo ventral posterolateral lo hacen a las áreas correspondientes de representación del cuerpo en la corteza cerebral. Se ha demostrado una proyección cortical de la parte del núcleo ventral posteromedial que recibe fibras del gusto al opérculo parietal (área 43).

Un grupo de células localizadas en sentido ventral entre los núcleos ventral posterolateral y ventral posteromedial comprende el **núcleo ventral posteroinferior** (VPI).

Cuadro 12-1. Población de células del tálamo motor

	Activación	
Tipo celular	Movimiento activo	Estimulación somatosensorial
Células voluntarias[a]	+	–
Células sensoriales	–	+
Células combinadas[b]	+	+
Células sin respuesta	–	–

[a]Células relacionadas con el temblor parkinsoniano.
[b]Sitio de lesiones que alivian el temblor.

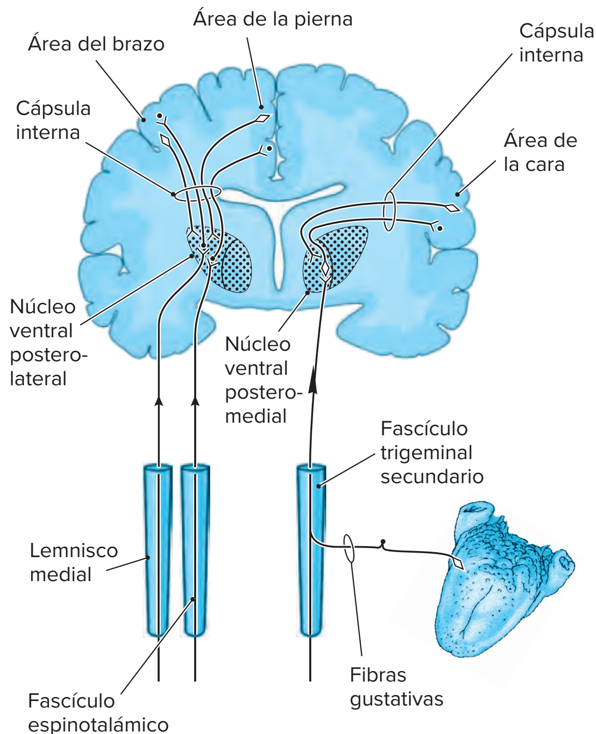


Figura 12-9. Esquema de las principales conexiones aferentes y eferentes de los núcleos ventral posterior lateral y ventral posterior medial del tálamo.

Las células en este núcleo proporcionan la principal proyección talámica al área somatosensorial II (SII).

Los núcleos ventral posterolateral y ventral posteromedial se denominan en conjunto *complejo ventrobasal.*

D. Núcleos intralaminares, de la línea media y reticular

Como su nombre lo sugiere, los núcleos intralaminares están encerrados dentro de la lámina medular interna en el tálamo caudal. Los núcleos reticulares ocupan una posición entre la lámina medular externa y la cápsula interna (fig. 12-3).

1. **Núcleos intralaminares.** Se dividen en grupos caudal y rostral. El caudal incluye los núcleos centromediano y parafascicular, que son los más importantes desde el punto de vista funcional en el hombre. El grupo rostral compren-de los núcleos paracentral, centrolateral y centromedial. Los núcleos intralaminares tienen las siguientes conexiones aferentes y eferentes.

   a. **Conexiones aferentes.** Las fibras que se proyectan en los núcleos intralaminares tienen los siguientes orígenes (fig. 12-10).

   Formación reticular del tallo cerebral. Constituye la principal aferencia a los núcleos intralaminares.

   Cerebelo. El sistema dentadorrubrotalámico se proyecta en el núcleo ventral lateral del tálamo. Colaterales de este sistema se proyectan a núcleos intralaminares.

   Lemnisco espinotalámico y trigeminal. Fibras aferentes de las vías de dolor ascendentes se proyectan en gran parte en el núcleo ventral posterior, pero también en los núcleos intralaminares.

   Globo pálido. Se proyectan fibras palidotalámicas sobre todo al núcleo ventral anterior. Las colaterales de esta proyección llegan a los núcleos intralaminares.

   Corteza cerebral. Surgen fibras corticales en particular de las áreas motora y premotora. Las fibras que se originan en la corteza motora (área 4) terminan en neuronas de los núcleos centromediano, paracentral y centrolateral. Las que provienen de la corteza premotora (área 6) concluyen en los núcleos parafascicular y centrolateral. En contraste con otros núcleos talámicos, las conexiones entre los núcleos intralaminares y la corteza cerebral no son recíprocas.

   Otras conexiones aferentes. Los estudios de transporte retrógrado de peroxidasa del rábano identificaron

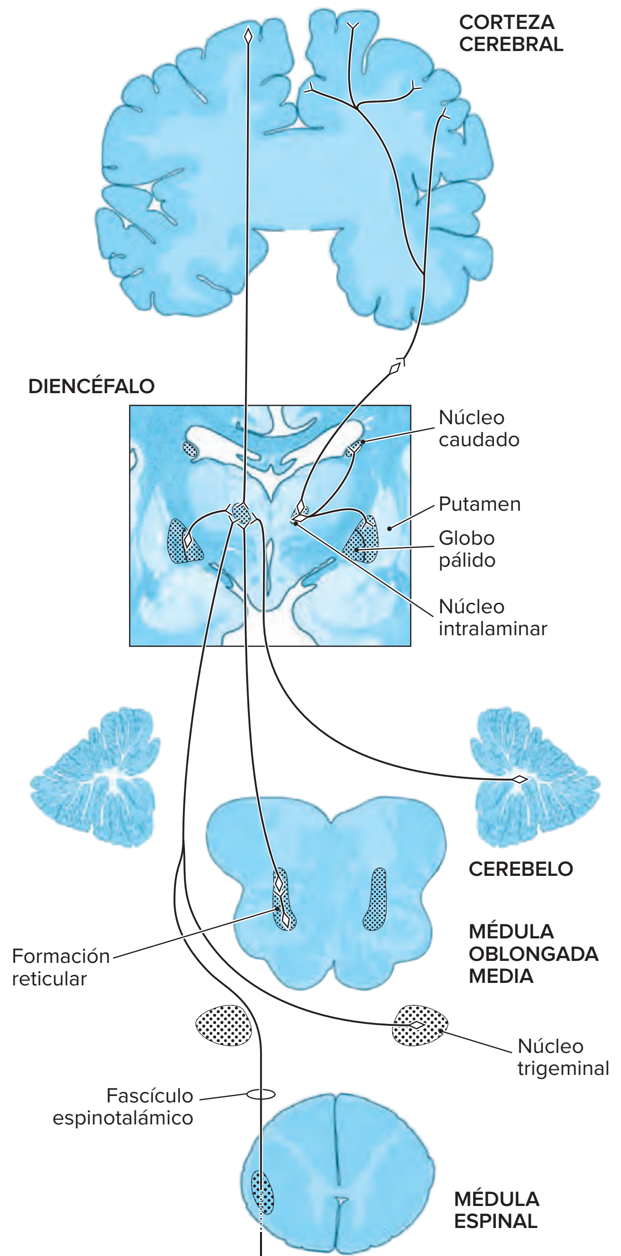


Figura 12-10. Representación de las principales conexiones aferentes y eferentes de los núcleos intralaminares del tálamo.

conexiones aferentes hacia los núcleos intralaminares desde los núcleos vestibulares, la sustancia gris periacueductal, el colículo superior, el pretectum y el locus coeruleus.

b. Conexiones eferentes. Los núcleos intralaminares se proyectan a las siguientes estructuras:

Otros núcleos talámicos. Los núcleos intralaminares influyen en la actividad cortical a través de otros núcleos talámicos. No existen conexiones corticales directas de los núcleos intralaminares. Mediante la técnica de peroxidasa de rábano y la autorradiografía se ha demostrado una excepción: una proyección directa de uno de los núcleos intralaminares (centrolateral) a la corteza visual primaria (área 17). La importancia de este hallazgo es doble. Los infartos demuestran que al contrario de las presuposiciones previas, los núcleos intralaminares se proyectan de forma directa a áreas corticales. En segundo lugar, explica la respuesta publicada de neuronas del área 17 a estímulos no visuales (p. ej., un pinchazo o ruido); estas reacciones serían mediadas a través de núcleos intralaminares.

Estriado (caudado y putamen). La proyección del estriado está organizada de modo topográfico de manera que el núcleo centromediano se proyecta al putamen y el núcleo parafascicular al núcleo caudado.

10 **2. Núcleos de la línea media.** Consisten en numerosos grupos celulares, mal desarrollados en el hombre, localizados en el borde medial del tálamo a lo largo de los márgenes del tercer ventrículo que incluyen los núcleos paraventral, central y reunien. Las aferentes incluyen proyecciones del hipotálamo, núcleos del tallo cerebral, amígdala y giro parahipocámpico. Las eferencias discurren hacia la corteza límbica y el estriado ventral y tienen un papel en la emoción, la memoria y la función autónoma.

Los núcleos intralaminares y de la línea media comprenden el *grupo nuclear talámico inespecífico.*

3. Núcleos reticulares. El *núcleo reticular* es una continuación de la formación reticular del tallo cerebral al diencéfalo. Recibe aferencias de la corteza cerebral y otros núcleos talámicos. Las primeras son colaterales de proyecciones corticotalámicas y las últimas de proyecciones talamocorticales. El núcleo reticular se proyecta a otros núcleos talámicos. El neurotransmisor inhibidor en esta proyección es el ácido gammaaminobutírico (GABA). El núcleo reticular es único entre los núcleos talámicos porque sus axones no salen del tálamo. Con base en sus conexiones, el núcleo reticular interviene en la integración y control de las actividades de los núcleos talámicos.

En consecuencia, los núcleos intralaminares y el núcleo reticular reciben en conjunto fibras de varios orígenes, motoras y sensoriales, y se proyectan de forma difusa en la corteza cerebral (a través de otros núcleos talámicos). Sus aferencias de múltiples orígenes y sus proyecciones corticales difusas les permiten actuar en la respuesta cortical del despertar. Por sus conexiones con los ganglios basales, los núcleos intralaminares participan en mecanismos de control motor y, en virtud de las aferentes de vías ascendentes que median el dolor, intervienen también en el reconocimiento de la experiencia sensorial dolorosa. El reconocimiento de esta última en los núcleos intralaminares está mal localizado y tiene una calidad emocional, en contraste con el reconocimiento cortical, que está bien situado.

E. Metatálamo

El término **metatálamo** se refiere a dos núcleos talámicos: **geniculado** medial y geniculado lateral.

11 **1. Núcleo geniculado medial.** Es un núcleo talámico de relevo en el sistema auditivo que recibe fibras directas del lemnisco lateral o, con mayor frecuencia, después de una sinapsis en el colículo inferior. Estas fibras auditivas llegan al cuerpo geniculado medial a través del brazo del colículo inferior (brazo cuadrigeminal inferior). El núcleo geniculado medial recibe también fibras de retroalimentación de la corteza auditiva primaria en el lóbulo temporal. El flujo eferente del núcleo geniculado medial forma la radiación auditiva de la cápsula interna (parte sublenticular) a la corteza auditiva primaria en el lóbulo temporal (áreas 41 y 42). Los infartos hemorrágicos pequeños en el núcleo geniculado medial se acompañan de ilusiones auditivas como **hiperacusia** y **palinacusia** y extinción completa de las aferencias del oído contralateral. El geniculado medial puede participar en el análisis espectral de sonidos, el reconocimiento del patrón de sonido, la memoria auditiva y la localización del sonido en el espacio, además de igualar información auditiva con otras modalidades.

12 **2. Núcleo geniculado lateral.** Este es un núcleo talámico de relevo en el sistema visual. Recibe fibras del tracto óptico que conducen impulsos de ambas retinas. El núcleo geniculado lateral es laminado y la aferencia de cada retina se proyecta en diferentes láminas (retina ipsilateral a las láminas II, III y V; retina contralateral a las láminas I, IV y VI). Las fibras de retroalimentación llegan así mismo al núcleo desde la corteza visual primaria (área 17) en los lóbulos occipitales. El flujo eferente del núcleo geniculado lateral forma la radiación óptica de la cápsula interna (parte retrolenticular) a la corteza visual primaria en el lóbulo occipital. Una parte del flujo eferente se proyecta al núcleo pulvinar y la corteza visual secundaria (áreas 18 y 19). En la figura 12-11 se ilustran los núcleos talámicos y sus blancos corticales.

F. Grupo nuclear talámico posterior

13 Este grupo incluye el polo caudal del grupo ventral posterior de los núcleos talámicos en relación medial con el núcleo pulvinar y se extiende en sentido caudal para fundirse con el cuerpo geniculado medial y la sustancia gris, medial a este que recibe las aferencias de todos los tractos somáticos ascendentes (lemnisco medial y espinotalámico) y las vías auditivas y probablemente las visuales. Las neuronas en esta parte del tálamo son multimodales y responden a diversos estímulos. La eferencia del grupo posterior se proyecta a las cortezas de asociación en los lóbulos parietal, temporal y occipital. Por consiguiente, el grupo nuclear posterior es un centro de convergencia para diversas modalidades sensoriales. Carece de las especificidades modal y espacial de los sistemas sensoriales ascendentes típicos, pero permite una interacción entre los sistemas sensoriales divergentes que se proyectan en este. A diferencia de los núcleos talámicos sensoriales específicos, el grupo posterior no recibe conexiones recíprocas de retroalimentación de la corteza cerebral.

G. Nomenclatura

14 Existen varios sistemas de nomenclatura de los núcleos talámicos basados en características compartidas de conectividad y función de las fibras. Dos de estos

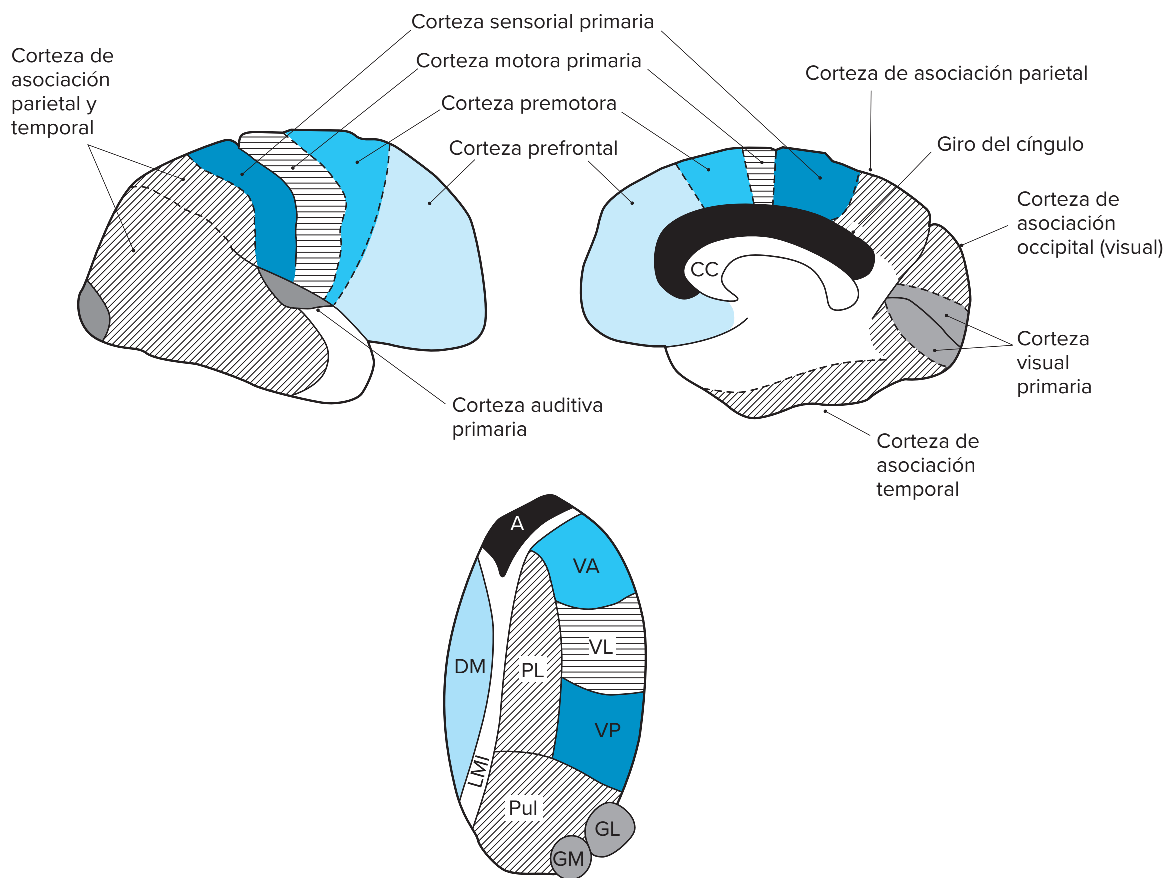


Figura 12-11. Esquema de los núcleos talámicos y sus blancos corticales. A, núcleo anterior; DM, núcleo dorsomedial; LMI, lámina medular interna; PL, núcleo posterior lateral; Pul, núcleo pulvinar; GM, núcleo geniculado medial; GL, núcleo geniculado lateral; VP, núcleo ventral posterior; VL, núcleo ventral lateral; VA, núcleo ventral anterior, CC, cuerpo calloso.

sistemas de nomenclatura se utilizan con regularidad. El primero agrupa núcleos talámicos en tres categorías generales: modalidad específica, multimodal asociativa y inespecífica y reticular. El grupo de núcleos de modalidad específica comparte las siguientes características: recibe aferencias directas de tractos ascendentes largos relacionados con información somatosensorial, visual y auditiva (ventral posterior lateral y medial, geniculado lateral, geniculado medial) o procesa información derivada de los ganglios basales (ventral anterior, ventral lateral), el cerebelo (ventral lateral) o el sistema límbico (anterior, dorsal lateral). Tiene conexiones recíprocas con áreas corticales bien definidas (áreas somatosensorial primaria, auditiva y visual, áreas premotora y motora primaria, giro del cíngulo). Y se degenera cuando se extirpa el área cortical específica a la que se proyecta.

En contraste, el grupo multimodal asociativo no recibe aferencias directas de tractos ascendentes largos y se proyecta a áreas corticales de asociación en los lóbulos frontal, parietal y temporal. Estos núcleos incluyen el dorsomedial y el complejo nuclear pulvinar–lateral posterior.

El grupo de núcleos inespecífico y reticular se caracteriza por proyecciones corticales difusas y diseminadas indirectas, además de aferencias de la formación reticular del tallo cerebral. Estos núcleos incluyen el intralaminar, de la línea media y reticular.

La estimulación de baja frecuencia de núcleos talámicos de modalidad específica da por resultado una reacción cortical característica que se conoce como respuesta de aumento. Esta reacción consiste en un potencial postsináptico excitador (PPSE) primario seguido de aumento de la amplitud y latencia del PPSE primario registrado desde el área cortical específica hasta la que se proyecta el núcleo de modalidad específica.

Por otra parte, la estimulación del grupo nuclear inespecífico induce la respuesta de incorporación característica en la corteza. Esta es una reacción cortical generalizada bilateral (en contraste con la respuesta de aumento localizada) que se distingue por un PPSE negativo de superficie que aumenta de amplitud y, cuando se continúa la estimulación, se incrementa y disminuye.

15 El otro sistema de nomenclatura agrupa los núcleos talámicos en los siguientes niveles: motora, sensorial, límbica, de asociación y inespecífica y reticular. El grupo motor recibe aferencias motoras de los ganglios basales (ventrales anterior y lateral) o el cerebelo (ventral lateral) y se proyecta a las cortezas premotora y motora primaria. El grupo sensorial recibe aferencias de los sistemas somatosensorial ascendente (ventral posterior lateral y medial), auditivo (geniculado medial) y visual (geniculado lateral). El grupo límbico se relaciona con estructuras límbicas (cuerpos mamilares, hipocampo, giro del cíngulo). Los grupos de asociación e inespecífico y reticular corresponden a los mismos agrupamientos en el otro sistema de nomenclatura. En el cuadro 12-12 se combinan los dos sistemas.

H. Neurotransmisores y neuropéptidos

Se han identificado en el tálamo los neurotransmisores siguientes: GABA, el neurotransmisor inhibidor en terminales del globo pálido, neuronas del circuito local y neuronas de proyección del núcleo reticular y núcleo geniculado lateral; y glutamato y aspartato, que son los neurotransmisores excitadores en terminales corticotalámicas y cerebelosas y neuronas de proyección talamocortical. Se han reconocido varios neuropéptidos en terminales de tractos ascendentes largos: sustancia P, somatostatina, neuropéptido Y, encefalina y colecistocinina.

I. Circuito neuronal

Los núcleos talámicos contienen dos tipos de neuronas. La variedad predominante es la neurona principal (de proyección), cuyos axones se proyectan a blancos extratalámicos. La otra neurona es la interneurona de circuito local. Las aferencias a núcleos talámicos de sitios subcorticales y corticales facilitan la proyección y las neuronas de circuito local; los neurotransmisores son glutamato y aspartato. Una excepción de lo anterior es la aferencia subcortical de los ganglios basales, que es GABA–érgica inhibidora. A su vez, las neuronas de circuito local inhiben a las neuronas de proyección; el neurotransmisor es GABA. En consecuencia, los impulsos aferentes al tálamo influyen en las neuronas de proyección (talamocorticales) a través de dos vías: una excitadora directa y una inhibidora indirecta (por las neuronas del circuito local) (fig. 12-12). Por tanto, las neuronas del circuito local modulan la actividad de las neuronas de proyección. Estas últimas emiten sus axones a los blancos extratalámicos (corteza cerebral, estriado). Las neuronas en el núcleo reticular actúan como neuronas de circuito local y las facilitan las colaterales de proyecciones corticotalámicas y talamocorticales; al mismo tiempo, inhiben neuronas de proyección mediante transmisión GABA–érgica (fig. 12-12).

Cuadro 12-2. Grupos nucleares del tálamo

	Modalidad específica	Multimodal asociativo	Inespecífico y reticular
Motores			
Ventral anterior	X		
Ventral latera	X		
Sensoriales			
Ventral posterior	X		
Geniculado lateral	X		
Geniculado medial	X		
Límbicos			
Anterior	X		
Lateral dorsal.	X		
De asociación			
Dorsomedial		X	
Pulvinar		X	
Posterior		X	
Reticular/inespecífico			
Reticular			X
Intralaminar			X
Intralaminar		X	

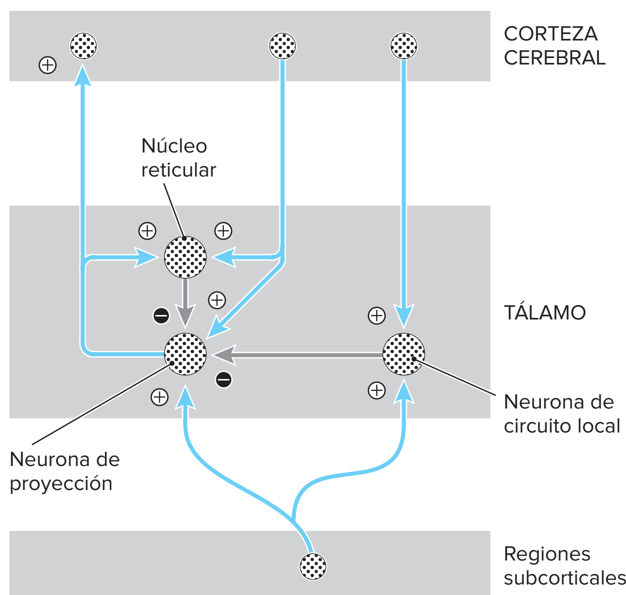


Figura 12-12. Representación de los circuitos neuronales dentro del tálamo.

Cápsula interna

Es una banda ancha y compacta de fibras nerviosas que se continúan de forma rostral con la corona radial y en sentido caudal con los pedúnculos cerebrales que contiene fibras nerviosas aferentes y eferentes que pasan del tallo cerebral a la corteza cerebral y de esta última al primero (fig. 12-13). En cortes axiales de los hemisferios cerebrales, la cápsula interna está encorvada con una concavidad lateral a fin de ajustarse al núcleo lentiforme en forma de cuña. Se divide en brazo anterior, **rodilla**, brazo posterior, parte retrolenticular y porción sublenticular.

El brazo anterior se encuentra entre la cabeza del núcleo caudado en el plano medial y el núcleo lentiforme (putamen y globo pálido) en la parte lateral (externa). Contiene los haces frontopontino, talamocortical y corticotalámico; los dos últimos haces conectan recíprocamente los núcleos talámicos dorsomedial y anterior con la corteza prefrontal y el giro del cíngulo, respectivamente. Algunos investigadores añaden las interconexiones caudadoputamenales a los componentes del brazo anterior.

La rodilla de la cápsula interna contiene fibras corticobulbares y corticorreticulobulbares que terminan en núcleos de los nervios craneales del tallo cerebral. Sin embargo, pruebas obtenidas por estimulación de la cápsula interna durante procedimientos quirúrgicos estereotácticos y lesiones vasculares de esta última sugieren que las fibras corticobulbares se localizan en el tercio posterior del brazo posterior, no en la rodilla.

El brazo posterior está limitado en la parte interna (de forma medial) por el tálamo y en la externa (plano lateral) por el núcleo lentiforme que contiene fibras corticoespinales y corticorrúbricas, además de fibras que conectan de modo recíproco el grupo lateral de los núcleos talámicos (ventrales anterior, lateral, posterior y pulvinar) con la corteza cerebral. El haz corticoespinal está organizado de forma somatotópica, de manera que las fibras a la extremidad superior se hallan en la parte más anterior, seguidas de las fibras al tronco y la extremidad inferior. Algunos datos recientes sugieren que el haz de fibras corticoespinal se

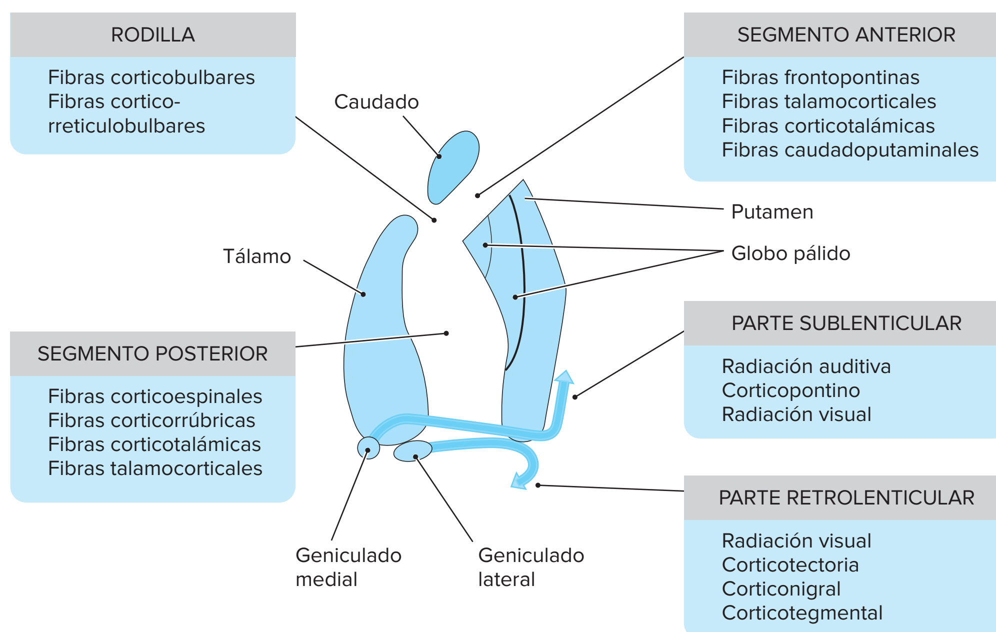


Figura 12-13. Esquema de las partes componentes de la cápsula interna y los haces de fibras de cada una.

limita en buena medida a la mitad caudal del brazo posterior. Las proyecciones talamocorticales del núcleo ventral anterior a la corteza premotora (área 6), desde el núcleo ventral lateral hasta el giro precentral (área 4), del núcleo ventral posterior al giro poscentral (áreas 1, 2 y 3) y del pulvinar a las cortezas temporal y visual, están separadas en la cápsula interna, con la proyección cortical del núcleo ventral anterior más rostral seguida por las de los núcleos ventral lateral, ventral posterior y pulvinar. Las lesiones capsulares focales pequeñas pueden afectar de modo selectivo una de estas proyecciones talamocorticales.

La parte retrolenticular de la cápsula interna contiene fibras corticotectoriales, corticonigrales y corticotegmentales, y también parte de la radiación visual. La porción sublenticular de la cápsula interna incluye fibras corticopontinas, la radiación auditiva y parte de la radiación visual.

16 Debido al apiñamiento de fibras corticotalámicas y talamocorticales en la cápsula interna, las lesiones en ella producen signos clínicos más amplios que las similares en cualquier otra parte del neuroeje. Las lesiones vasculares en el segmento posterior de la cápsula interna se acompañan de hemiplejia contralateral y pérdida hemisensorial. Las lesiones en la región más posterior se vinculan además con pérdida visual contralateral (hemianopsia) y déficit de la audición (**hemihipoacusia**). Las lesiones que afectan la rodilla de la cápsula interna se acompañan de signos de nervios craneales.

A. Riego del tálamo

17 El riego del tálamo deriva de cuatro vasos principales: raíz basilar de la cerebral posterior, cerebral posterior, comunicante posterior y carótida interna. A través de ramas paramedianas, la raíz basilar de la arteria cerebral posterior irriga el territorio talámico medial. La arteria cerebral posterior, mediante su rama geniculotalámica, perfunde el territorio talámico posterolateral. La arteria comunicante posterior, a través de la rama tuberotalámica, riega el territorio talámico anterolateral. La arteria carótida interna, por su rama coroidea anterior, se distribuye en el territorio talámico lateral. Debido a que diferentes autores utilizan distintas terminologías para referirse al mismo vaso, es posible que sea confusa la perfusión del tálamo. En el cuadro 12-3, se resumen el aporte sanguíneo al tálamo y las manifestaciones clínicas de los infartos talámicos.

B. Riego de la cápsula interna

El brazo anterior de la cápsula interna recibe su riego de ramas estriadas de las arterias cerebrales anterior y media (fig.12-14). La irrigación de la rodilla depende de ramas estriadas de las arterias cerebral media y carótida interna. La mayor parte del brazo posterior recibe el suministro de ramas estriadas de la arteria cerebral medial. La arteria coroidea anterior riega la porción caudal del brazo posterior.

C. Funciones

La función del tálamo consiste en integrar actividades sensoriales y motoras. Además, interviene en el despertar y la conciencia y también en la conducta afectiva y la memoria. Hasta cierto punto, es la antesala de la corteza.

El tálamo tiene una función central en la integración sensorial con excepción de la olfacción, todas las sensaciones somáticas y especiales pasan a través del tálamo antes de llegar a la corteza cerebral. La actividad sensorial dentro del tálamo se canaliza en una de tres rutas.

La primera ruta discurre a través de los núcleos de relevo sensorial de modalidad específica (geniculado medial, geniculado lateral y ventral posterior). Las sensaciones que se relevan en estos núcleos tienen acceso directo a las áreas corticales sensoriales respectivas. Están organizadas estrictamente en cuanto a especificidades topográficas y modales, son discriminativas y están bien localizadas.

La segunda ruta, se traza a través de núcleos inespecíficos. Con sus aferencias de muchos orígenes y proyecciones difusas a la corteza, esta ruta se encarga del extremo inferior del gradiente de modalidad específica.

Cuadro 12-3. Grupos nucleares del tálamo

Territorio talámico	Riego	Sinónimos	VS de origen	Estructuras que riega		Manifestaciones clínicas de infartos talámicos
Posterolateral	Geniculotalámico	Posterolateral Talamogeniculada	Arteria cerebral posterior (ACP)	VPL, VPM, GM, pulvinar, CM, ± DM, PL, ret, Pf, GL (núcleos sensoriales primarios)	Completo: (Síndrome de Déjerine-Roussy)	(Infarto de la ACP concomitante) Pérdida pansensorial (característica clínica distintiva) (Pérdida hemisensorial pura) Disestesia Hemiparesia Defecto del campo visual Movimientos coreiformes Negligencia hemiespacial (con infarto de la ACP concurrente)
					Parcial:	↓ Dolor y tacto en parte del cuerpo (cara, brazo, pierna) Disartria ocasional Defecto del campo visual Sin hemiparesia Defecto perceptual visual (con infarto de la ACP concurrente)
Anterolateral	Tuberotalámico	Polar Óptica interna anterior Pedículo premamilar	Comunicante posterior	VA, VL, DM, AV		Paresia facial para movimientos emocionales Hemiparesia Defecto del campo visual (infarto de la ACP) Rara vez pérdida sensorial Deterioro neuropsicológico grave (I) Habla, intelecto, lenguaje, memoria (D) Visuoespacial
Medial	Paramediano	Posteromedial Hundida interpeduncular profunda Óptica interna posterior Talamoperforante	Raíz basilar de la ACP	CM, Pf, DM (bilateral o unilateral), PC, ± VL, AV, VPL, VPM		Somnolencia Paresia de la mirada vertical Memoria, atención, defectos del intelecto Hemiparesia ocasional Sin déficit sensorial
Lateral	Coroidea anterior	—	Carótida interna	CI (segmento posterior), GP, amígdala, tracto óptico, tálamo lateral (GL, VPL, pul, ret), lóbulo temporal medial		Hemiparesia Pérdida sensorial del dolor y el tacto Disartria Defecto del campo visual, en ocasiones Defecto neuropsicológico, (I) memoria, (D) visuoespacial Hemiparesia motora pura
Posterior	Coroidea posterior	—	ACP	GL, pul, DL, ± DM, AV, ± hipocampo ± cerebro medio rostral		Cuadrantanopsia homónima Disfunción hemisensorial (hemihipestesia) Alteraciones neuropsicológicas (memoria, afasia transcortical) ± Hemiparesia ± Coreoatetosis

ACP, arteria cerebral posterior; AV, anterior ventral; CI, cápsula interna; CM, centromediano; D, derecha; DL, dorsolateral; DM, dorsomedial; GL, geniculado lateral; GM, geniculado medial; GP, globo pálido; I, izquierda; PC, pedúnculo cerebral; Pf, parafascicular; PL, posterior lateral; pul, pulvinar; ret, reticular; VA, ventral anterior; VL, ventral lateral; VPL, ventral posterior lateral; VPM, ventral posterior medial; VS, vaso sanguíneo.

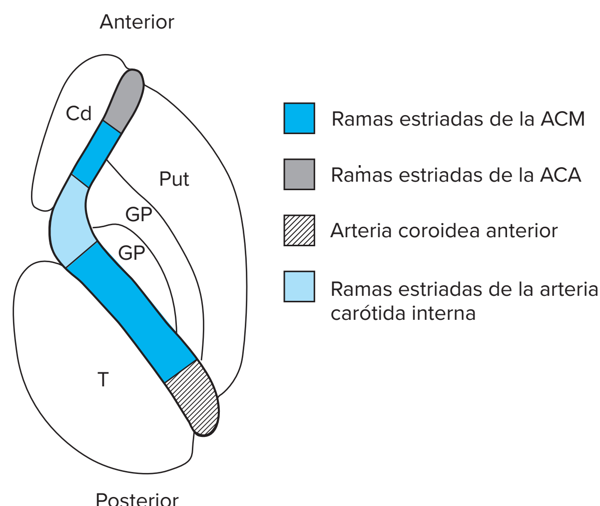


Figura 12-14. Representación de la cápsula interna que muestra los orígenes del riego. Cd, núcleo caudado; Put, núcleo putamen; GP, núcleo del globo pálido; T, tálamo; ACM, arteria cerebral media; ACA, arteria cerebral anterior.

La tercera ruta, se proyecta a través del grupo nuclear posterior. Es receptora de múltiples fuentes sensoriales y se dirige a las áreas corticales de asociación que tiene una función intermedia entre las rutas de modalidades específica e inespecífica descritas.

18 Algunas modalidades sensoriales se perciben a nivel talámico y no se afectan por la ablación de la corteza sensorial. Después de lesiones corticales sensoriales se pierden todas las modalidades sensoriales, pero las de dolor, temperatura y tacto grueso se recuperan pronto. La sensación dolorosa que se recobra es de tipo constante y ardoroso y la conducen fibras C. Este es el tipo de dolor que al parecer termina en el tálamo, en tanto que el dolor punzante, bien localizado, propagado por fibras A concluye en la corteza sensorial y se pierde con su ablación. En pacientes con dolor refractario, la lesión quirúrgica en los núcleos ventral posterior o intralaminar (centromediano) pueden suministrar alivio. Las lesiones vasculares del tálamo provocan el síndrome clínico característico conocido como síndrome talámico. Después de un periodo inicial de pérdida de todas las sensaciones contralaterales respecto de la lesión talámica, se recuperan las sensaciones de dolor y temperatura y algunas de tacto grueso. Sin embargo, el umbral de estimulación que suscita estas sensaciones cuando se perciben es elevado y las sensaciones son exageradas y desagradables. El síndrome se acompaña de una respuesta afectiva notable que se atribuye al núcleo dorsomedial intacto, por lo general no afectado por la lesión vascular.

Es obvia la participación del tálamo en el control motor por las aferencias que recibe del cerebelo, ganglios basales y áreas motoras de la corteza. Con base en las conexiones estriadotalámicas, talamoestriadas y talamocorticales, se ha sugerido que el tálamo puede ser un sitio para la interacción entre los sistemas aferentes y eferentes de los ganglios basales. Se propuso que la información procesada por los ganglios basales y dirigida a la corteza cerebral a través del tálamo podría llegar de nueva cuenta a los ganglios basales a través del estriado (conexiones talamoestriadas) y por consiguiente influir en su organización general. Se ha postulado un centro tremorigénico para el núcleo ventral lateral. Se han practicado lesiones en este último para aliviar el movimiento anormal que resulta de trastornos cerebelosos y de ganglios basales.

Como parte del sistema reticular activador ascendente, el tálamo tiene un papel central en el estado consciente y la atención. Se duda que el tálamo sea esencial en el proceso de despertar y la vigilia, en parte porque se reconoció que es posible activar la corteza cerebral directamente mediante los sistemas de despertamiento colinérgico, serotonérgico, noradrenérgico e histaminérgico que se originan en el tallo cerebral, el cerebro anterior basal o el hipotálamo y que no pasan a través del tálamo.

Las conexiones del tálamo medial con la corteza prefrontal revelan su función en la conducta afectiva y la función ejecutiva. La ablación de la corteza prefrontal o sus conexiones con el núcleo dorsomedial da lugar a cambios de la personalidad caracterizados por falta de iniciativa, afecto plano, indiferencia al dolor y defectos en la toma de decisiones y el juicio.

Las conexiones de los núcleos talámicos anteriores con el hipotálamo y el giro del cíngulo les permiten intervenir en la memoria, la función visceral y la conducta emocional.

El daño de varias áreas y zonas precisas del tálamo (núcleo talámico anterior, tracto mamilotalámico, núcleo dorsomedial, núcleos intralaminares y núcleos de la línea media) contribuye al déficit de la memoria (amnesia).

El daño discreto del tracto mamilotalámico se acompaña de déficit en un tipo específico de memoria, a largo plazo episódico, con conservación relativa de la memoria a corto plazo y la capacidad intelectual.

D. Función del tálamo en el dolor

El tálamo recibe y procesa toda la información nociceptiva destinada a la corteza. El tálamo participa en la percepción del dolor y la fisiopatología del dolor central y otros tipos de dolor crónico. La información nociceptiva llega al tálamo a través de los fascículos espinotalámicos (lateral y anterior) y las vías trigeminotalámicas. Algunas aferencias nociceptivas al tálamo se median a través de otras vías espinales y del tallo cerebral, pero aún no se establece su papel e importancia en el dolor. Las regiones del tálamo que participan en el dolor y en donde se registran las respuestas a estímulos nocivos incluyen los núcleos VPL, VPM, VPI, centrolateral (CL), parafascicular (PF) y dorsomedial (DM). Casi todos los núcleos talámicos que reciben aferencias nociceptivas tienen proyecciones a áreas corticales relacionadas con el dolor. Los núcleos ventral posterolateral y posteromedial se proyectan a la corteza somatosensorial (SI), el núcleo ventral posteroinferior lo hace a la corteza somatosensorial secundaria (SII) y el núcleo dorsomedial a la corteza anterior del cíngulo. Casi todas las neuronas en VPL y VPM relevan información táctil. Una proporción de 10% de las neuronas es nociceptiva del tipo de amplio rango dinámico que responde con descargas máximas a estímulos nocivos mecánicos y calóricos. Las neuronas del VPI son del tipo de amplio rango dinámico y de la variedad nociceptiva específica. Por lo general tienen campos de recepción más grandes que los VPL y el núcleo ventral posteromedial. Los núcleos intralaminares (CL, Pf) y el núcleo DM median, en particular, el aspecto motivacional afectivo del dolor y el dolor central.

Subtálamo

El subtálamo es una masa de sustancias gris y blanca en el diencéfalo caudal. El hipotálamo lo limita en la parte interna, la

cápsula interna en la externa, el tálamo en la dorsal y la cápsula interna en la ventral. El subtálamo incluye tres estructuras principales: núcleo subtalámico, campos de Forel y zona incierta.

A. Núcleo subtalámico

El núcleo subtalámico (**de Luys**) es una masa gris biconvexa que reemplaza a la sustancia negra en los niveles diencefálicos caudales (fig. 12-15) y recibe aferencias GABA–érgicas (inhibidoras) masivas del segmento externo del globo pálido y glutamatérgicas (excitadoras) de la corteza cerebral (áreas 4 y 6). Las aferencias del globo pálido siguen en el fascículo subtalámico, en tanto que las de la corteza cerebral lo hacen en la cápsula interna. Otras aferencias incluyen las del tálamo (sobre todo de los núcleos intralaminares) y la formación reticular del tallo cerebral. Los dos núcleos subtalámicos se comunican a través de la comisura supramamilar. Las proyecciones al núcleo subtalámico están dispuestas en territorios sensoriomotor, asociativo y límbico precisos similares a los referidos para otros núcleos de los ganglios basales. Las eferencias del núcleo subtalámico se dirigen a ambos segmentos del globo pálido y la parte reticular de la sustancia negra. El neurotransmisor en ambas proyecciones es el glutamato (excitador). Se ha demostrado que las proyecciones a los segmentos externo e interno del globo pálido provienen de diferentes neuronas subtalámicas.

19 La lesión de las vías subtalamopalidales o el núcleo subtalámico da lugar a la hipercinesia violenta involuntaria de las extremidades contralaterales superiores e inferiores conocida como **hemibalismo**. Y pueden afectarse músculos faciales y del cuello.

B. Campos de Forel

20 Este término se refiere a haces de fibras que contienen eferentes palidales y cerebelosas al tálamo (fig. 12-16). Las fibras palidotalámicas siguen una de dos rutas. Algunas atraviesan la cápsula interna y se reúnen en un plano dorsal respecto del núcleo subtalámico como fascículo lenticular (campo H_2 de Forel); otras forman un asa alrededor de la cápsula interna como el asa lenticular. Los dos grupos de fibras se unen a las dentadotalámicas en el campo prerrúbrico (campo H de Forel) y a continuación se unen al fascículo talámico (campo H_1 de Forel) para llegar a sus núcleos talámicos respectivos. Los campos de Forel se denominan así por **August Forel**, psiquiatra, neurólogo y anatomista suizo que se recuerda mejor por sus estudios anatómicos de los ganglios basales y la región subtalámica. La H proviene de la palabra alemana *haube,* que significa "gorro" o "campana".

C. Zona incierta

La **zona incierta** (fig. 12-15) es la continuación rostral de la formación reticular mesencefálica que se extiende lateralmente al núcleo reticular del tálamo. Se encuentra entre los fascículos lenticular y talámico. La zona incierta se relaciona con una diversidad de funciones que incluyen locomoción, movimientos oculares, conducta sociosexual, alimentación y bebida, despertamiento y atención, y con aspectos del procesamiento visual, nociceptivo y somatosensorial. No se conoce con precisión cuál es la participación de la zona incierta en muchas de estas funciones. La diversidad de actividades atribuidas a esta zona revela su amplia conectividad. Se han descrito conexiones

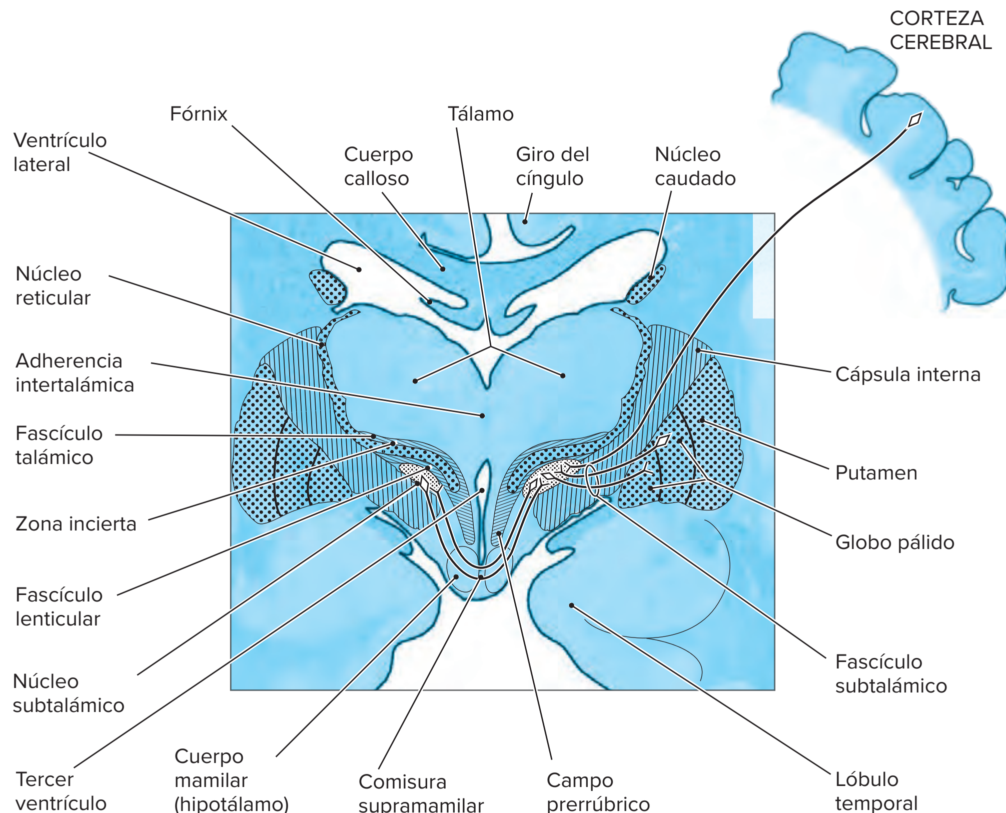


Figura 12-15. Esquema de la región subtalámica que muestra sus partes componentes y las principales conexiones aferentes y eferentes de los núcleos subtalámicos.

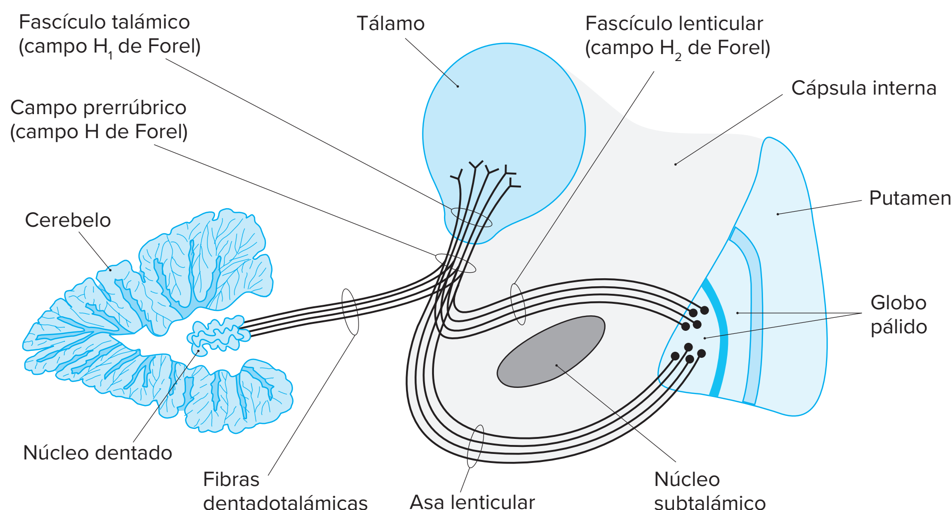


Figura 12-16. Representación de los campos de Forel.

recíprocas en diferentes especies a casi todas las partes del neuroeje, incluidos neocorteza, tálamo, tallo cerebral, ganglios basales, cerebelo, hipotálamo, porción basal del cerebro anterior y médula espinal. Se ha demostrado que la estimulación cerebral profunda crónica, de alta frecuencia, de la zona incierta en el hombre y primates no humanos suprime el temblor de las extremidades. Se comprobó que las neuronas GABA–érgicas en la zona incierta detienen su actividad inmediatamente antes del inicio de sacadas y durante ellas, lo que sugiere una función inhibidora de estas neuronas en los movimientos sacádicos del ojo. Se ha demostrado que estas neuronas se proyectan a capas profundas del colículo superior y el núcleo de Darkschewitsch, que son importantes en el control de las sacadas. También se ha comprobado que la zona incierta se proyecta al área pretectoria. Se piensa que la vía incertopretectorial tiene una función en la guía de sacadas iniciadas en el *tectum* por estímulos somatosensoriales. Se ha demostrado que la zona incierta recibe colaterales de fibras corticotalámicas y emite proyecciones GABA–érgicas a neuronas talámicas de relevo.

TERMINOLOGÍA

Cuerpos mamilares (diminutivo en latín de *mamma*, "mama, pezón"). Dos tumefacciones redondas pequeñas en la superficie ventral del hipotálamo que semejan mamas.

Diencéfalo (griego *dia*, "entre"; *enkephalos*, "cerebro"). La parte del sistema nervioso central situada entre los dos hemisferios. Comprende epitálamo, tálamo (incluido el metatálamo), subtálamo e hipotálamo. El diencéfalo es la posterior de las dos vesículas cerebrales que se forman a partir del prosencéfalo del embrión en desarrollo.

Epitálamo (griego *epi*, "sobre"; *thalamos*, "cámara interna"). Parte del diencéfalo dorsal en relación con el tálamo. Incluye la estría medular talámica, el núcleo habenular y la glándula pineal.

Forel, August Henri (1848-1931). Neuropsiquiatra suizo que describió los haces del subtálamo (campos H de Forel).

Galeno, Claudio (130-200 d.C.). Médico helenístico que ejerció sobre todo en Roma y Pérgamo. Fue la autoridad médica del mundo cristiano por 1400 años. La vena mayor del cerebro se denomina así en su honor.

Geniculado (latín *geniculare*, "doblar la rodilla"). Doblez abrupto como en los núcleos geniculados lateral y medial del tálamo.

Genu (latín "rodilla"). Estructura parecida a la rodilla. Es la rodilla del cuerpo calloso.

Glándula pineal (latín *pinea*, "piña"). Órgano pequeño en la línea media con forma de piña.

Habénula (diminutivo en latín de *habena*, "correa o rienda pequeña"). Los núcleos habenulares son parte del epitálamo.

Hemibalismo (griego *hemi*, "mitad"; *ballismos*, "brincar alrededor"). Movimientos involuntarios violentos y batientes de un lado del cuerpo por una lesión en el núcleo subtalámico contralateral.

Hiperacusia. Percepción intensa anormal del sonido.

Hipoacusia (griego *hypo*, "bajo, abajo"; *akousis*, "oír"). Disminución de la audición.

Hipotálamo (griego *hypo*, "bajo, abajo"; *thalamos*, "cámara interna"). Región del diencéfalo abajo del tálamo.

Luys, Jules Bernard (1828-1895). Neurólogo clínico francés que describió el núcleo subtalámico (núcleo de Luys).

Masa intermedia. Puente de sustancia gris que une los tálamos de los dos lados a través del tercer ventrículo; se conoce también como *adherencia intertalámica.*

Metatálamo (griego *meta*, "más allá"; *thalamos*, "cámara interna"). El metatálamo incluye los cuerpos geniculados lateral y medial.

Meynert, Theodor Hermann (1833-1892). Psiquiatra y neurólogo austriaco. En 1867 describió el tracto habenulointerpeduncular.

Palinacusia (griego *palin*, "hacia atrás" o "de nueva cuenta"; *curis*, "escuchar, sonidos"). Preservación auditiva. La continuación o recurrencia patológicas de una sensación auditiva después de terminar el estímulo.

Parinaud, Henri (1844-1905). Oftalmólogo francés. En 1833 describió en síndrome de Parinaud. Además escribió en extenso sobre los movimientos oculares, gracias a que tenía acceso al enorme número de pacientes de Charcot en el hospital Salpêtrière en París. Es considerado el padre de la neurooftalmología.

Pulvinar (latín *pulvinar*, "asiento reclinable acojinado"). El núcleo pulvinar se localiza en el polo posterior del tálamo y cubre el colículo superior y los cuerpos geniculados.

Subtálamo (latín *sub*, "abajo"; griego *thalamos*, "cámara interna"). Región del diencéfalo abajo del tálamo.

Tálamo (griego *thalamos*, "cámara interna"). También significa "lecho nupcial", de manera que el núcleo pulvinar es el cojín o la almohada. Parte del diencéfalo a cada lado del tercer ventrículo y arriba del surco hipotalámico. Galeno creó la palabra *thalamus* y Willis fue el primero que la utilizó en su sentido moderno.

Zona incierta (latín *zona*, "zona", cinturón"; *incerta*, "entre"). Extensión rostral de la formación reticular del tallo cerebral dentro del subtálamo. Se inserta entre los fascículos lenticular y talámico.

LECTURAS SUGERIDAS

Bartho P et al: Selective GABAergic innervation of thalamic nuclei from zona incerta. *Eur J Neurosci* 2002; 16:999–1014.

Behrens TEJ et al: Non-invasive mapping of connections between human thalamus and cortex using diffusion imaging. *Nat Neurosci* 2003; 6:750–757.

Bertrand G: Stimulation during stereotactic operation for dyskinesia. *J Neurosurg* 1996; 24:419–423.

Blum PS et al: Thalamic components of the ascending vestibular system. *Exp Neurol* 1979; 64:587–603.

Carpenter MB et al: Interconnections and organization of pallidal and subthalamic nucleus neurons in the monkey. *J Comp Neurol* 1981; 197:579–603.

Carpenter MB et al: Connections of the subthalamic nucleus in the monkey. *Brain Res* 1981; 224:1–29.

Cramon DY et al: A contribution to the anatomical basis of thalamic amnesia. *Brain* 1985; 108:993–1008.

Donnan GA et al: A prospective study of lacunar infarction using computerized tomography. *Neurology* 1982; 32:49–56.

Dostrovsky JO: Role of thalamus in pain. *Progr Brain Res* 2000; 129:245–257.

Englander RN et al: Location of human pyramidal tract in the internal capsule: Anatomic evidence. *Neurology* 1975; 25:823–826.

Fukutake T, Hattori T: Auditory illusions caused by a small lesion in the right medial geniculate body. *Neurology* 1998; 51:1469–1471.

Gimenez-Amaya JM, Scarnati E: The thalamus as a place for interaction between the input and the output systems of the basal ganglia: A commentary. *J Clin Neuroanat* 1999; 16:149–152.

Goldman PS: Contralateral projections to the dorsal thalamus from frontal association cortex in the rhesus monkey. *Brain Res* 1979; 166:166–171.

Graff-Radford NR et al: Nonhaemorrhagic thalamic infarction: Clinical, neuropsychological and electrophysiological findings in four anatomical groups defined by computerized tomography. *Brain* 1985; 108:485–516.

Groothuis DR et al: The human thalamocortical sensory path in the internal capsule: Evidence from a small capsular hemorrhage causing a pure sensory stroke. *Ann Neurol* 1977; 2:328–331.

Hanaway J et al: Localization of the pyramidal tract in the internal capsule. *Neurology* 1981; 31:365–366.

Hartman-von Monakow R et al: Projections of the precentral motor cortex and other cortical areas of the frontal lobe to the subthalamic nucleus in the monkey. *Exp Brain Res* 1978; 33:395–403.

Hendry SHC et al: Thalamic relay nuclei for cerebellar and certain related fiber systems in the cat. *J Comp Neurol* 1979; 185:679–714.

Herrero M-T et al: Functional anatomy of thalamus and basal ganglia. *Child Nerv Syst* 2002; 18:386–404.

Hirai T, Jones EG: A new parcellation of the human thalamus on the basis of histochemical staining. *Brain Res Rev* 1989; 14:1–34.

Hirayama K et al: The representation of the pyramidal tract in the internal capsule and basis pedunculi: A study based on three cases of amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1962; 12:337–342.

Ilinsky IA, Kultas-Ilinsky K: An autoradiographic study of topographical relationships between pallidal and cerebellar projections to the cat thalamus. *Exp Brain Res* 1984; 54:95–106.

Ilinsky IA et al: Quantitative evaluation of crossed and uncrossed projections from basal ganglia and cerebellum to the cat thalamus. *Neuroscience* 1987; 21:207–227.

Krack P et al: Surgery of the motor thalamus: Problems with the present nomenclature. *Movement Dis* 2002; 17(Suppl):S2–S8.

Kultas-Ilinsky K et al: A description of the GABAergic neurons and axon terminals in the motor nuclei of the cat thalamus. *J Neurosci* 1985; 5:1346–1369.

Lenz FA et al: Single unit analysis of the human ventral thalamic nuclear group: Tremor-related activity in functionally identified cells. *Brain* 1994; 117:531–543.

Ma TP: Saccade-related omnivectoral pause neurons in the primate zona incerta. *Neuroreport* 1996; 7:2713–2716.

Macchi G et al: Toward an agreement on terminology of nuclear and subnuclear divisions of the motor thalamus. *J Neurosurg* 1997; 86:77–92.

Madarasz M et al: A combined horseradish peroxidase and Golgi study on the afferent connections of the ventrobasal complex of the thalamus in the cat. *Cell Tissue Res* 1979; 199:529–538.

May PJ et al: Recriprocal connections between the zona incerta and the pretectum and superior colliculus of the cat. *Neuroscience* 1997; 77:1091–1114.

McGuiness CM, Krauthamer GM: The afferent projections to the centrum medianum of the cat as demonstrated by retrograde transport of horseradish peroxidase. *Brain Res* 1980; 184:255–269.

Mennemeir M et al: Contributions of the left intralaminar and medial thalamic nuclei to memory: Comparisons and report of a case. *Arch Neurol* 1992; 49:1050–1058.

Miller JW, Benevento LA: Demonstration of a direct projection from the intralaminar central lateral nucleus to the primary visual cortex. *Neurosci Lett* 1979; 14:229–234.

Mitrofanis J, deFonseka R: Organisation of connections between the zona incerta and the interposed nucleus. *Anat Embryol* 2001; 204:153–159.

Nandi D et al: Brainstem motor loops in the control of movement. *Movement Dis* 2002; 17(Suppl):S22–S27.

Nauta HJW, Cole M: Efferent projections of the subthalamic nucleus: An autoradiographic study in monkey and cat. *J Comp Neurol* 1978; 180:1–16.

Nomura S et al: Topographical arrangement of thalamic neurons projecting to the orbital gyrus in the cat. *Exp Neurol* 1980; 67:601–610.

Onodera S, Hicks TP: Projections from substantia nigra and zona incerta to the cat's nucleus of Darkschewitsch. *J Comp Neurol* 1998; 396:461–482.

Power BD et al: Evidence for a large projection from the zona incerta to the dorsal thalamus. *J Comp Neurol* 1999; 404:554–565.

Power BD et al: Evidence for a visual subsector within the zona incerta. *Vis Neurosci* 2001; 18:179–186.

Royce GJ: Cells of origin of subcortical afferents to the caudate nucleus: A horseradish peroxidase study in the cat. *Brain Res* 1978; 153:465–475.

Sakai ST et al: Comparison of cerebellothalamic and pallidothalamic projections in the monkey (*Macaca fuscata*): A double anterograde labeling study. *J Comp Neurol* 1996; 368:215–228.

Sandson TA et al: Frontal lobe dysfunction following infarction of the left-sided medial thalamus. *Arch Neurol* 1991; 48:1300–1303.

Schell GR, Strick PL: The origin of thalamic inputs to the arcuate premotor and supplementary motor areas. *J Neurosci* 1984; 4:539–560.

Smith Y et al: Efferent projections of the subthalamic nucleus in the squirrel monkey as studied by the PHA-L anterograde tracing method. *J Comp Neurol* 1990; 294:306–323.

Tekian A, Afifi AK: Efferent connections of the pulvinar nucleus in the cat. *J Anat* 1981; 132:249–265.

Van der Werf YD et al: Deficits of memory, executive functioning and attention following infarction in the thalamus: A study of 22 cases with localized lesions. *Neuropsychologia* 2003; 41:1330–1344.

Diencéfalo: correlaciones clínicas

13

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *Las lesiones del territorio talámico posterolateral (talamogeniculado) se caracterizan por la pérdida pansensorial relacionada con dolor talámico: síndrome de Déjerine–Roussy.*

2 *Las lesiones del territorio talámico anterolateral (tuberotalámico) se distinguen por deterioro neuropsicológico.*

3 *Las lesiones del territorio talámico medial (paramediano) se reconocen por alteración del estado de la conciencia. En estos casos hay mutismo acinético y síndrome de Kleine–Levin.*

4 *Las lesiones del territorio talámico lateral (coroideo anterior) se vinculan con hemiparesia y disartria.*

5 *Las lesiones del territorio talámico posterior (coroideo posterior) se caracterizan por disfunción hemisensorial y defectos del campo visual.*

6 *Se han descrito cuatro tipos de síndromes de dolor talámico con base en la presencia o ausencia de cada una de las sensaciones talámicas de dolor, propioceptivas y exteroceptivas, además de anormalidades en potenciales evocados somatosensoriales.*

7 *En las lesiones talámicas, se refieren con frecuencia defectos en la codificación de la memoria, distracción grave y alteraciones de la memoria verbal.*

8 *El tálamo es uno (indirecto) de los dos mecanismos para la activación cortical. El otro mecanismo (directo) tiene lugar a través de sistemas no talámicos colinérgico, serotoninérgico, noradrenérgico e histaminérgico.*

9 *Se identifican déficit del lenguaje con lesiones talámicas dominantes y son transitorias.*

10 *Se presenta discinesia violenta (hemibalismo) en lesiones del núcleo subtalámico o sus conexiones con el globo pálido.*

CORRELACIONES CLÍNICAS DE LA ANATOMÍA TALÁMICA

Se ha notificado una multiplicidad de signos y síntomas neurológicos en trastornos del tálamo, lo cual pone de relieve la heterogeneidad anatómica y funcional del tálamo; la participación simultánea de varios núcleos aun por **lesiones** vasculares discretas debido a que en el tálamo los territorios vasculares arteriales cruzan límites nucleares y la afección simultánea de áreas contiguas, como el mesencéfalo en lesiones vasculares talámicas paramedianas, la cápsula interna en lesiones vasculares talámicas laterales y el subtálamo en lesiones vasculares talámicas posteriores.

El conjunto de signos y síntomas vinculados con lesiones talámicas incluye anomalías sensoriales, dolor talámico, hemiparesia, discinesia, alteraciones de la conciencia, trastornos de la memoria, anormalidades afectivas y problemas del lenguaje.

La correlación de signos y síntomas con el territorio talámico afectado es mejor en anormalidades vasculares (infartos) del tálamo (cuadro 13-1). La correlación clinicoanatómica en personas con oclusión de arterias talámicas se facilitó de forma considerable por los métodos de neuroimágenes (tomografía computada e imágenes de resonancia magnética). En las siguientes secciones se delinean los diferentes territorios vasculares del tálamo y los signos y síntomas neurológicos concomitantes. La mayor parte de los infartos talámicos se observan en los territorios talámicos posterolateral y medial que reciben el riego de las arterias geniculotalámica y paramediana, respectivamente. Sólo unos cuantos casos se han comunicado en los territorios anterolateral y posterior, cuyo riego depende de las arterias tuberotalámica y coroidea posterior, respectivamente.

INFARTOS TALÁMICOS

Territorio talámico posterolateral

1 Los **infartos** en esta región talámica se deben a la oclusión de la arteria geniculotalámica (talamogeniculada, posterolateral), una rama de la arteria cerebral posterior (fig. 13-1). Las estructuras talámicas afectadas por el infarto son los núcleos talámicos sensoriales primarios, que incluyen los núcleos ventral posterolateral, ventral posteromedial, geniculado medial, pulvinar y centromediano. Otros núcleos que se afectan de manera inconsistente son el dorsomedial, lateral posterior, reticular, parafascicular y geniculado lateral. La característica clínica distintiva de los infartos del territorio talámico posterolateral es una pérdida pansensorial **contralateral** respecto de la lesión, **parestesia** y dolor talámico. Además, pueden ocurrir uno o más de los siguientes trastornos: hemiparesia transitoria, **hemianopsia** homónima, **hemiataxia**, temblor, movimientos coreiformes y negligencia espacial, todos contralaterales en relación con la lesión en el tálamo. Dos o más semanas después de la lesión en esta región puede presentarse una postura atetoide de la mano contralateral (mano talámica). La mano está flexionada y pronada en la muñeca y las articulaciones metacarpofalángicas y extendida en las interfalángicas. Los dedos pueden estar en abducción. El pulgar muestra abducción o flexión contra la palma. El conjunto de signos y síntomas relacionados con infartos del territorio talámico posterolateral incluye el síndrome talámico de Déjerine y Roussy. En este **síndrome** se observa dolor intenso persistente, paroxístico y con frecuencia intolerable (dolor talámico) resistente a medicamentos analgésicos al momento de la lesión o después del periodo de hemiparesia, hemiataxia, movimientos coreiformes y pérdida hemisensorial transitorios. Los estímulos cutáneos desencadenan exacerbaciones paroxísticas del dolor que duran más tiempo que el estímulo. Debido a que en las áreas dolorosas está reducida la percepción al dolor "epicrítico" (de un pinchazo), este síntoma se conoce como anestesia dolorosa. El síndrome se denominó en honor de Joseph–Jules Déjerine, neurólogo francés, y su ayudante, Gustave Roussy, neuropatólogo francosuizo, quienes describieron el "síndrome talámico". En 1906, seis pacientes con una lesión talámica vascular presentaron un grupo característico de síntomas: hemihipoestesia, dolor refractario, hemiparesia pasajera ligera, hemiataxia y movimientos coreoatetósicos. Aún no se precisa la causa del síndrome de dolor talámico; es posible que resulte de alteraciones de las frecuencias y patrones de aferencias al tálamo, cualidades de neuronas lesionadas, o cambios cualitativos de eferencia a la corteza.



Figura 13-1. Imagen de resonancia magnética axial en fase T2 de un infarto (**flecha**) en el territorio talámico posterolateral.

Territorio talámico anterolateral

2 Los infartos en el territorio anterolateral del tálamo son casi siempre secundarios a oclusión de la rama tuberotalámica de la arteria comunicante posterior. Los sinónimos de esta rama incluyen polar, óptica interna anterior y pedículo premamilar. Los núcleos talámicos que se incluyen en el infarto comprenden el ventral anterior, ventral lateral, dorsomedial y anterior. Las manifestaciones clínicas incluyen hemiparesia contralateral, defectos del campo visual, paresia facial con estimulación emocional y, rara vez, pérdida hemisensorial. En lesiones de esta región talámica predominan los deterioros neuropsicológicos graves, por lo general transitorios. Los hallazgos predominantes son **abulia**, falta de espontaneidad e iniciativa y disminución cuantitativa del lenguaje. Otros deterioros consisten en defectos en el intelecto, el lenguaje y la memoria en anomalías del lado izquierdo y déficit visuoespaciales en lesiones del lado derecho.

Territorio talámico medial

3 Los infartos en el territorio medial del tálamo se relacionan con la oclusión de las ramas paramedianas de la raíz basilar de la arteria cerebral posterior (fig. 13-2). Estas ramas incluyen la posteromedial, interpeduncular profunda,

Cuadro 13-1. Riego del tálamo

Territorio talámico	Riego	Sinónimos	VS de origen	Estructuras que riega	Manifestaciones clínicas de infartos talámicos
Posterolateral	Geniculotalámica	Posterolateral Talamogeniculada	Arteria cerebral posterior (ACP).	VPL, VPM, GM, pulvinar, CM, ± DM, PL, ret, Pf, GL (núcleos sensoriales primarios). Completo: (Síndrome de Déjerine–Roussy). Parcial:	(Infarto de la ACP concomitante). **Pérdida pansensorial (característica clínica distintiva)** (Pérdida hemisensorial pura). Disestesia Hemiparesia Defecto del campo visual. Movimientos coreiformes. Negligencia hemiespacial (con infarto de la ACP concurrente). ↓ Dolor y tacto en parte del cuerpo (cara, brazo, pierna). Disartria ocasional. Defecto del campo visual. Sin hemiparesia. Defecto perceptual visual (con infarto de la ACP concurrente).
Anterolateral	Tuberotalámico	Polar Óptica interna anterior. Pedículo premamilar.	Arteria comunicante posterior.	VA, VL, DM, AV.	Paresia facial para movimientos emocionales. Hemiparesia Defecto del campo visual (infarto de la ACP). Rara vez pérdida sensorial. **Deterioro neuropsicológico grave** (I) Habla, intelecto, lenguaje, memoria. (D) Visuoespacial.
Medial	Paramediano	Posteromedial Hundida interpeduncular profunda. Óptica interna posterior. Talamoperforante	Raíz basilar de la ACP.	CM, Pf, DM (bilateral o unilateral), PC, ± VL, AV, VPL, VPM.	**Somnolencia** Paresia de la mirada vertical. Memoria, atención, defectos del intelecto. Hemiparesia ocasional. Sin déficit sensorial.
Lateral	Coroidea anterior.	—	Carótida interna.	CI (segmento posterior), GP, amígdala, tracto óptico, tálamo lateral (GL, VPL, pul, ret), lóbulo temporal medial.	**Hemiparesia** Pérdida sensorial del dolor y el tacto. **Disartria** Defecto del campo visual, en ocasiones. Defecto neuropsicológico, (I) memoria, (D) visuoespacial. Hemiparesia motora pura.
Posterior	Coroidea posterior.	—	ACP	GL, pul, DL, ± DM, AV, ± hipocampo ± cerebro medio rostral.	Cuadrantanopsia homónima. Disfunción hemisensorial (hemihipestesia). Alteraciones neuropsicológicas (memoria, afasia transcortical). ± Hemiparesia ± Coreoatetosis

ACP, arteria cerebral posterior; AV, anterior ventral; CI, cápsula interna; CM, centromediano; D, derecha; DL, dorsolateral; DM, dorsomedial; GL, geniculado lateral; GM, geniculado medial; GP, globo pálido; I, izquierda; PC, pedúnculo cerebral; Pf, parafascicular; PL, posterolateral; pul, pulvinar; ret, reticular; VA, ventral anterior; VL, ventral lateral; VPL, ventral posterior lateral; VPM, ventral posterior medial; VS, vaso sanguíneo.

óptica interna posterior y tálamo perforante. Los núcleos talámicos afectados incluyen intralaminar (centromediano, parafascicular) y dorsomedial, sea de manera unilateral o en ambos lados. Muchas veces la lesión comprende la región paramediana del mesencéfalo. No siempre se afectan los siguientes núcleos: ventrales lateral, anterior y posterior. La característica distintiva del cuadro clínico es la somnolencia. Además, hay anormalidades en la memoria reciente, la atención, el intelecto, la mirada vertical y en ocasiones hemiparesia o hemiataxia leves. Como regla, las lesiones en este territorio no se acompañan de déficit sensoriales. En infartos del territorio talámico medial hay informes de conductas de utilización (una reacción correcta en términos instrumentales pero muy exagerada a indicios y objetos ambientales), que es característica de daño del lóbulo frontal.

Se han informado dos síndromes de infartos en el territorio talámico medial: mutismo acinético y síndrome de Kleine–Levin. En el mutismo acinético (estado vegetativo persistente), los pacientes parecen despiertos y conservan un ciclo de sueño y vigilia pero no son capaces de comunicarse en ninguna forma. Además de los infartos talámicos, se ha comunicado la ocurrencia de mutismo acinético con lesiones de los ganglios basales, la porción anterior del giro del cíngulo y el puente. El síndrome de Kleine–Levin (síndrome de hipersomniobulimia) se caracteriza por periodos recurrentes (que duran una a dos semanas cada tres a seis meses) en varones adolescentes de somnolencia excesiva, hiperfagia (consumo compulsivo de alimentos), conducta hipersexual (desinhibición sexual) y deterioro de la memoria reciente que al final alcanzan la recuperación. Alrededor de la época de los ataques son posibles un estado de confusión, alucinosis, irritabilidad o un estado esquizofreniforme. En 1898, Antimoffel publicó por primera vez el síndrome; en 1925 de modo más integral lo hizo **Willi Kleine** en Alemania y cuatro años después **Marx Levin** en Inglaterra.

Territorio talámico lateral

4

Los infartos en la región lateral del tálamo se relacionan con una oclusión de la rama coroidea anterior de la arteria carótida interna (fig. 13-3). Las estructuras que se afectan en la lesión incluyen el brazo posterior de la cápsula interna, los núcleos talámicos laterales (geniculado lateral, ventral posterolateral, pulvinar, reticular) y la porción medial del lóbulo temporal. Las características clínicas distintivas del infarto son hemiparesia contralateral y **disartria**. Las lesiones en el territorio talámico lateral pueden manifestarse sólo con hemiparesia motora pura. Otras manifestaciones clínicas son pérdida hemisensorial del dolor y el tacto, defectos ocasionales del campo visual y neuropsicológicos. Estos últimos consisten de defectos de la memoria en lesiones del lado izquierdo y visuoespaciales en anormalidades del lado derecho.

Territorio talámico posterior

5

Los infartos en el territorio talámico posterior se vinculan con la oclusión de la rama coroidea posterior de la arteria cerebral posterior (fig. 13-4). Los núcleos talámicos afectados incluyen geniculado lateral, pulvinar y dorsolateral. En la lesión sólo de modo ocasional se afectan las estructuras: núcleos talámicos dorsomedial y anterior, hipocampo y mesencéfalo rostral. Las manifestaciones clínicas incluyen

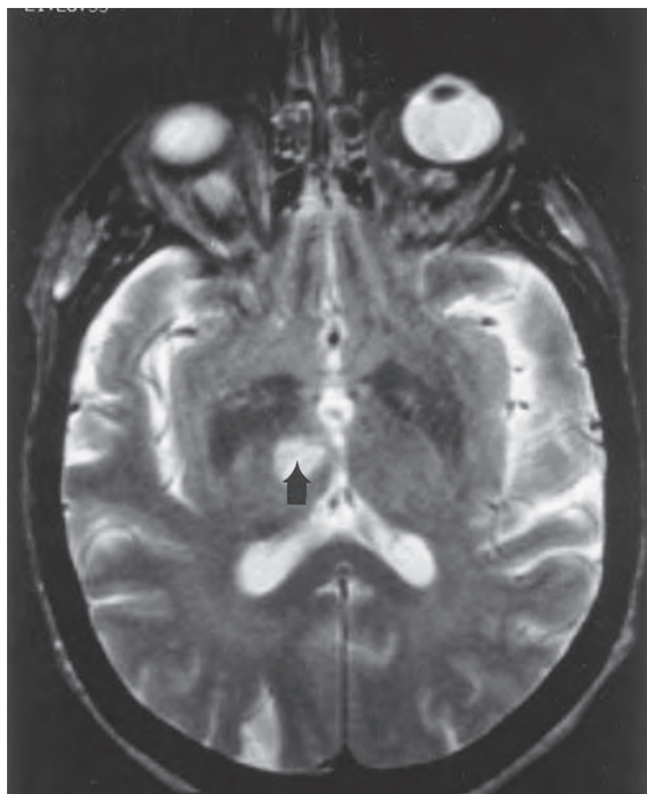


Figura 13-2. Imagen de resonancia magnética axial en fase T2 de un infarto (**flecha**) en el territorio talámico medial.

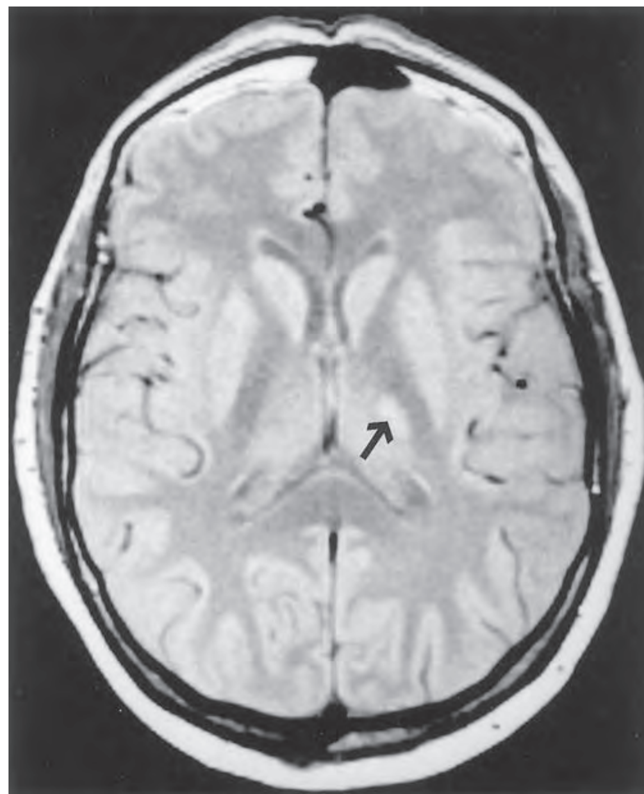


Figura 13-3. Imagen de resonancia magnética de densidad de protón de un infarto (**flecha**) en el territorio talámico lateral.



Figura 13-4. Imagen de resonancia magnética axial en fase T2 de un infarto (**flecha**) en el territorio talámico posterior.

cuadrantanopsia homónima contralateral y hemihipestesia, además de déficit neuropsicológicos que incluyen defectos de la memoria y **afasia** transcortical. Los signos inconsistentes comprenden hemiparesia contralateral y coreoatetosis.

Síndromes talámicos de dolor

6 Por lo general, se describen cuatro tipos de síndromes dolorosos relacionados con lesiones talámicas (cuadro 13-2). Los cuatro se diferencian entre sí a partir de la presencia o ausencia en cada uno de dolor central (talámico), sensaciones **propioceptivas** (vibración, tacto, articulación), sensaciones **exteroceptivas** (dolor y temperatura) y anormalidades en los potenciales evocados somatosensoriales.

En el tipo I (tipo analgésico) no existe dolor central, se pierden las sensaciones propioceptivas y exteroceptivas y no es factible inducir potenciales evocados somatosensoriales. En el tipo II existen sensaciones de dolor central y exteroceptivas, en tanto que se pierden las propioceptivas y no existen potenciales evocados somatosensoriales. En el tipo III hay dolor central y sensaciones propioceptivas y exteroceptivas, al tiempo que se reduce la amplitud de los potenciales evocados somatosensoriales. En el tipo IV (algésico puro) se identifica dolor central, están deterioradas las sensaciones propioceptivas y exteroceptivas y son normales los potenciales evocados somatosensoriales.

Déficit de la memoria

7 Las lesiones discretas del tálamo pueden causar déficit de la memoria grave y prolongado. Aunque todavía no se conocen con certeza las estructuras talámicas críticas para la memoria, algunas pruebas de investigaciones en seres humanos y animales sugieren que son importantes una o más de las siguientes estructuras: núcleos anteriores, núcleos de la línea media e intralaminar, núcleo dorsomedial y tracto mamilotalámico. Hay tres tipos conductuales y anatómicos distintos de deterioro de la memoria consecutivos a lesiones diencefálicas: a) Defectos de codificación graves vinculados con lesiones en los cuerpos mamilares, tractos mamilotalámicos, núcleos talámicos en la línea media y núcleo dorsomedial; el funcionamiento de la memoria de estos pacientes nunca se aproxima a lo normal. b) Una forma más leve de déficit de la memoria caracterizada por distracción grave atribuible a lesiones de los núcleos intralaminar y talámico medial. c) Las alteraciones en la memoria verbal (recuerdo, registro y retención) en lesiones del tálamo izquierdo que incluyen los núcleos ventrolateral e intralaminar y el tracto mamilotalámico. Son más comunes las alteraciones de la memoria, que pueden ser pasajeras o permanentes, con lesiones talámicas bilaterales, si bien ocurren con lesiones unilaterales de cualquier lado.

Tálamo y despertamiento

8 Existen dudas acerca del papel esencial del tálamo como mecanismo único para el despertamiento cortical. En la actualidad se reconoce que la activación cortical tiene la mediación de dos mecanismos: el primero es indirecto, a través del tálamo, que comprende el sistema reticular activador ascendente (SRAA), y el segundo, directo (no talámico), a través de los sistemas del despertamiento colinérgico, serotoninérgico, noradrenérgico e histaminérgico, que se originan en el tallo encefálico, la porción basal del cerebro anterior o el hipotálamo y no pasan a través del tálamo.

Síndrome queirobucal

Este síndrome consiste en alteraciones sensoriales limitadas a una mano y la región ipsilateral de la boca. Se relaciona con lesiones focales en el núcleo talámico ventral posterior. Se ha referido un síndrome similar con lesiones en la corteza somatosensorial, el borde del brazo posterior de la cápsula interna y la corona radiada, el mesencéfalo y el puente. La afección

Cuadro 13-2. Subtipos de síndromes de dolor talámico

Tipo	Dolor central	Vibración, tacto, articulación	Dolor, temperatura	Potenciales evocados somatosensoriales
I (analgésico)	Ausente	Pérdida	Pérdida	Ausencia
II	Presente	Pérdida	Presente	Ausencia
III	Presente	Presente	Presente	Reducido
IV (algésico puro)	Presente	Presente	Presente	Normal

de las áreas de la mano y la boca sugiere que la representación sensorial de estas dos áreas es contigua, no sólo en la corteza somatosensorial primaria sino también en cualquiera otra parte del neuroeje.

Síndrome de mano ajena

El síndrome de mano ajena se define como movimientos incontrolables e indeseables de una extremidad superior junto con falta de reconocimiento de la propiedad de una extremidad en ausencia de indicios visuales. En 1908, por primera vez Goldstein describió el síndrome. Casi todos los casos se relacionan con lesiones en el cuerpo calloso y el área frontal mesial, solos o combinados. El padecimiento se notificó también en infartos que incluyen los territorios talámicos posterolateral y anterolateral (que reciben el riego de las arterias geniculotalámicas y tuberotalámica, respectivamente). La lesión incluye los núcleos ventral posterior, ventral lateral y dorsomedial.

Acalculia talámica

Se ha informado que los infartos en la región talámica anterolateral izquierda que reciben el riego de la arteria tuberotalámica causan acalculia. Por lo regular, la lesión incluye los núcleos talámicos ventral lateral y dorsomedial.

Déficit del lenguaje

9 Las lesiones talámicas del hemisferio dominante pueden causar un déficit transitorio del lenguaje. Se han descrito tres tipos: medial, anterolateral y lateral. En el **tipo medial**, que incluye los núcleos dorsomedial y centromediano (territorio talámico medial), el déficit del lenguaje se caracteriza por anomia y deterioro del lenguaje inducido por la atención. Las lesiones en esta área se acompañan de déficit de la memoria y la atención. En el **tipo anterolateral**, la lesión incluye los núcleos ventral anterior y anterior ventral (territorio talámico anterolateral). Este tipo se vincula con un síndrome afásico que semeja afasia transcortical. En el **tipo lateral**, la lesión incluye el territorio talámico lateral. El déficit de lenguaje en este tipo se caracteriza por anomia discreta. Varios autores han sugerido que las alteraciones talámicas del lenguaje se deben a disminución del riego e hipometabolismo corticales.

CORRELACIONES CLÍNICAS DE LA ANATOMÍA SUBTALÁMICA

Hemibalismo

10 Las lesiones en el núcleo subtalámico o el sistema palidosubtalámico se acompañan de movimientos balísticos violentos, involuntarios y desenfrenados de la mitad contralateral del cuerpo. El movimiento anormal incluye sobre todo las extremidades; también pueden afectarse la cabeza y el cuello.

TERMINOLOGÍA

Abulia (griego *a*, "sin"; *boulé*, "voluntad"). Estado en el cual el paciente manifiesta falta de iniciativa y espontaneidad con preservación de la conciencia.

Afasia (griego *a*, "sin"; *phasis*, "habla"). Defecto de la comunicación mediante el lenguaje.

Ataxia (griego *a*, "sin"; *taxis*, "orden"). Pérdida de la coordinación muscular con irregularidad del movimiento.

Contralateral (latín *contra*, "opuesto"; *lateris*, "de un lado"). Del otro lado del cuerpo.

Disartria (griego *dys*, "difícil"; *arthroun*, "articular"). Dificultad del habla.

Exteroceptor (latín *exterus*, "externo"; *receptor*, "que recibe"). Receptor sensorial que sirve para familiarizar al individuo con el ambiente externo. Incluye receptores de dolor y temperatura.

Hemianopsia (griego *hemi*, "mitad"; *an*, "negativo"; *opsis*, "visión"). Defecto de la mitad del campo de la visión.

Hemibalismo (griego *hemi*, "mitad"; *ballismos*, "brincar en derredor"). Movimiento desenfrenado violento de un lado del cuerpo debido a una lesión en el núcleo subtalámico contralateral.

Infarto (latín *infarcire*, "rellenar"). Oclusión vascular que ocasiona muerte del tejido.

Kleine, Willi. Neuropsiquiatra alemán que publicó en 1925 cinco casos de somnolencia periódica y hambre mórbida atribuidos a lesión hipotalámica. En 1898, Antimoff describió el síndrome.

Lesión (latín *laesum*, "lastimado o herido"). El término se aplica a una anormalidad que puede destruir tejido, como en un infarto, hemorragia o tumor, o estimularlo, como en una epilepsia.

Levin, Max. Neuropsiquiatra estadounidense de origen lituano. En 1929 describió un caso del síndrome cuatro años después que Kleine describiera sus casos. En 1936 resumió las características de siete casos como un síndrome nuevo de somnolencia y hambre mórbida periódicos.

Parestesia (griego *para*, "a un lado, cerca, más allá"; *aisthesis*, "percepción"). Sensación deformada, como hormigueo o "espinas".

Propioceptor (latín *proprius*, "personal"; *receptor*, "que recibe"). Terminaciones sensoriales en músculos, tendones y articulaciones que proporcionan información sobre el movimiento y la posición de partes del cuerpo.

Síndrome (griego *syndromos*, "andar juntos, combinar"). Grupo de síntomas y signos que ocurren en forma concurrente, los cuales caracterizan a una enfermedad.

LECTURAS SUGERIDAS

Beric A: Central pain: "New" syndromes and their evaluation. *Muscle Nerve* 1993; 16:1017–1024.

Biller J et al: Syndrome of the paramedian thalamic arteries: Clinical and neuroimaging correlation. *J Clin Neuroophthalmol* 1985; 5:217–223.

Bjornstad B et al: Paroxysmal sleep as a presenting symptom of bilateral paramedian thalamic infarction. *Mayo Clin Proc* 2003; 78:347–349.

Bogousslavsky J et al: Thalamic infarcts: Clinical syndromes, etiology, and prognosis. *Neurology* 1988; 38:837–848.

Bogousslavsky J et al: Loss of psychic self-activation with bithalamic infarction: Neurobehavioral, CT, MRI, and SPECT correlates. *Acta Neurol Scand* 1991; 83:309–316.

Brandt T et al: Posterior cerebral artery territory infarcts: Clinical features, infarct topography, causes and outcome. *Cerebrovasc Dis* 2000; 10:170–182.

Caplan LR: "Top of the basilar" syndrome. *Neurology* 1980; 30:72–79.

Castaigne P et al: Paramedian thalamic and midbrain infarcts: Clinical and neuropathological study. *Ann Neurol* 1981; 10:127–148.

Engelborghs S et al: Functional anatomy, vascularisation and pathology of the human thalamus. *Acta Neurol Belg* 1998; 98:252–265.

Eslinger PJ et al: "Frontal lobe" utilization behavior associated with paramedian thalamic infarction. *Neurology* 1991; 41:450–452.

Gentilini M et al: Bilateral paramedian thalamic artery infarcts: Report of eight cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1987; 50:900–909.

Graff-Radford NR et al: Nonhemorrhagic thalamic infarction. *Brain* 1985; 108: 485–516.

Guberman A, Stuss D: The syndrome of bilateral paramedian thalamic infarction. *Neurology* 1983; 33:540–545.

Isono O et al: Cheiro-oral topography of sensory disturbances due to lesions of thalamocortical projections. *Neurology* 1993; 43:51–55.

Kinney HC et al: Neuropathological findings in the brain of Karen Ann Quinlan: The role of the thalamus in the persistent vegetative state. *N Engl J Med* 1994; 330:1469–1475.

Marey-Lopez J et al: Posterior alien hand syndrome after a right thalamic infarct. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002; 73:447–449.

Mauguiere F, Desmedt JE: Thalamic pain syndrome of Dejerine-Roussy: Differentiation of four subtypes assisted by somatosensory evoked potentials data. *Arch Neurol* 1988; 45:1312–1320.

Mendez MF et al: Thalamic acalculia. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2003; 15: 115–116.

Mennemeier M et al: Contributions of the left intralaminar and medial thalamic nuclei to memory. *Arch Neurol* 1992; 49:1050–1058.

Miwa H et al: Thalamic tremor: Case reports and implications of the tremor-generating mechanism. *Neurology* 1996; 46:75–79.

Mori E et al: Left thalamic infarction and disturbances of verbal memory: A clinicoanatomical study with a new method of computed tomographic stereotaxic lesion localization. *Ann Neurol* 1986; 20:671–676.

Nea JP, Bogousslavsky J: The syndrome of posterior choroidal artery territory infarction. *Ann Neurol* 1996; 39:779–788.

Reilly M et al: Bilateral paramedian thalamic infarction: A distinct but poorly recognized stroke syndrome. *Q J Med* 1992; 29:63–70.

Roitberg BZ et al: Bilateral paramedian thalamic infarct in the presence of an unpaired thalamic perforating artery. *Acta Neurochir* 2002; 144:301–304.

Szczudlik A et al: Vascular thalamic syndromes—clinical and topographic analysis. *Neur Neurochir Pol* 1996; 30(Suppl 2):55–63.

Wallesch CW et al: Neuropsychological deficits associated with small unilateral thalamic lesions. *Brain* 1983; 106:141–152.

Ganglios basales

14

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1. *Los términos cuerpo estriado, estriado, estriado dorsal, neoestriado, estriado ventral, pálido, paleoestriado y núcleo lentiforme se refieren a componentes bien definidos de los ganglios basales.*
2. *El estriado recibe aferencias de la corteza cerebral (origen principal) y estructuras subcorticales (sustancia negra compacta, tálamo, núcleo del rafe, locus coeruleus y segmento externo del globo pálido).*
3. *El estriado se proyecta a los núcleos eferentes (globo pálido interno y sustancia negra reticulada) a través de dos vías: directa e indirecta.*
4. *El estriado es la estructura receptiva principal y el globo pálido la principal estructura eferente de los ganglios basales.*
5. *Las lesiones del núcleo subtalámico causan balismo y la estimulación alivia los síntomas de parkinsonismo.*
6. *Las conexiones corticoestriadotalamocorticales están organizadas en cinco asas paralelas y segregadas o tres circuitos divididos, o ambas divisiones.*
7. *La acción de los ganglios basales en el control motor incluye la preparación para el movimiento iniciado de forma cortical y su ejecución.*
8. *Los ganglios basales tienen acciones en la función cognoscitiva, la emoción y la motivación.*
9. *El riego de los ganglios basales deriva de ramas lenticuloestriadas de las arterias cerebral media y anterior y la rama coroidea anterior de la arteria carótida interna.*

El control neural del movimiento es el producto de interacciones dentro de varias estructuras neurales corticales y subcorticales y entre ellas (fig. 14-1). Entre las diversas estructuras subcorticales, tres tienen una importancia particular. Son los ganglios (o núcleos) basales, el cerebelo y el sistema mesencefálico dopaminérgico. En tanto que las lesiones en la corteza motora dan lugar a la pérdida del movimiento, como ocurre en el accidente vascular cerebral, o en los ganglios basales o el cerebelo propician movimientos incoordinados y desorganizados, como se observa en el parkinsonismo y la corea de Huntington. Además conocemos que los ganglios basales tienen acciones en funciones no motoras, entre ellas la cognición y la conducta.

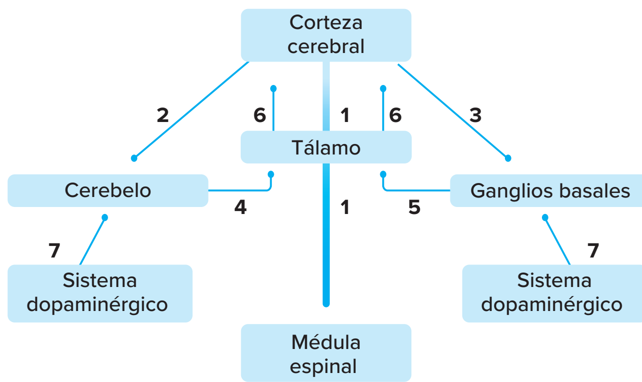


Figura 14-1. Esquema simplificado de las principales estructuras neurales corticales y subcorticales relacionadas con el movimiento: (**1**) fascículo corticoespinal; (**2**) vías cerebrocerebelosas; (**3**) vías corticoestriadas; (**4**) vías dentadotalámicas; (**5**) vías estriadotalámicas; (**6**) vías talamocorticales y (**7**) vías dopaminérgicas.

DEFINICIONES Y NOMENCLATURA

Los *ganglios basales* son un grupo de núcleos interconectados que participan en funciones motoras y no motoras. En términos anatómicos, el término se refiere a los siguientes núcleos: caudado, putamen, globo pálido, *nucleus accumbens septi* y tubérculo olfatorio, todos ellos localizados de manera topográfica en la "base" del cerebro (fig. 14-2). Desde el punto de vista funcional, la sustancia negra y el núcleo subtalámico están incluidos en los ganglios basales. La red anatómica de los ganglios basales no se delineó con precisión sino hasta el siglo xx. **Galeno** utilizaba el término "glúteos" para referirse a masas celulares (núcleos caudados) que sobresalían hacia los ventrículos laterales. Antes de 1786, los ganglios basales se agrupaban con el tálamo en el "cuerpo estriado". En 1786 se logró un adelanto importante en su definición cuando el anatomista francés **Felix Vicq d'Azir** separó el tálamo del cuerpo estriado. El término *ganglios basales* lo introdujo por primera vez en el lenguaje inglés **Ferrier** en 1876. La diferenciación entre estriado y pálido se llevó a cabo al inicio del siglo xx y la importancia de las conexiones corticoestriales se reconoció a finales de la década de 1960. Como lo revelaron estudios de imágenes de resonancia magnética (RM), el volumen de los ganglios basales es significativamente mayor en el lado derecho, sin importar cual sea la mano dominante y el género.

1 El término **cuerpo estriado** se refiere al caudado, el putamen y el globo pálido. Los términos *estriado, estriado dorsal* y *neoestriado* aluden al caudado y el putamen. Los términos **pálido** y **paleoestriado** señalan el globo pálido. El putamen y el globo pálido componen el **núcleo lentiforme**. El término *estriado ventral* se refiere a la parte ventral del caudado y el putamen, el *nucleus accumbens septi* y la parte estriatal del tubérculo olfatorio (cuadro 14-1). El concepto **sistema extrapiramidal**, que ideó en 1912 el neurólogo británico Kinnier Wilson, indica que los ganglios basales y una disposición de núcleos del tallo encefálico (núcleo rojo, núcleo subtalámico, sustancia negra, formación reticular) se encuentran conectados. Este conglomerado de estructuras neurales tiene un papel importante en el control motor.

POBLACIÓN NEURONAL, RELACIONES SINÁPTICAS Y ORGANIZACIÓN INTERNA

Neoestriado (estriado)

Los términos **neoestriado** y **estriado** aluden al núcleo caudado y el putamen. Los dos núcleos son de origen telencefálico. Durante la ontogénesis, el **núcleo caudado** sigue la curvatura de la vesícula telencefálica y por consiguiente se torna en una estructura en forma de C con una extremidad rostral expandida, la cabeza, que se ahusa en tamaño para formar un cuerpo y una cola. La cabeza del núcleo caudado guarda una relación característica con el cuerno anterior del ventrículo lateral (fig. 14-2). Esta parte del caudado abulta de manera típica al ventrículo lateral. En las enfermedades degenerativas del sistema nervioso central que dañan el núcleo caudado, como la **corea** de Huntington, que describió el general estadounidense George Huntington en 1872, se pierde el abultamiento característico del núcleo caudado dentro del ventrículo lateral. Si bien, la cabeza y el cuerpo del núcleo caudado conservan una relación con la pared lateral del cuerno anterior y el cuerpo del ventrículo lateral, respectivamente; la cola del caudado está situada en el techo del cuerno inferior del ventrículo lateral (fig. 14-3). La cola del caudado es muy pequeña en el hombre.

El **putamen** posee una ubicación lateral respecto del globo pálido y medial en relación con la cápsula externa (fig. 14-2). Y está separado del núcleo caudado por la cápsula interna, excepto en la situación rostral, en donde la cabeza del caudado y el putamen se continúan alrededor del segmento anterior de la cápsula interna (fig. 14-4).

Las neuronas neoestriatales son de dos tipos: no espinosas y espinosas. Las **neuronas no espinosas** (4%) son neuronas intrínsecas (interneuronas). Se dividen en cuatro tipos: colinérgico grande, GABA–érgico pequeño y contenedoras de parvalbúmina (la población más grande), contenedoras de somatostatina

Cuadro 14-1. Nomenclatura de los ganglios basales

	Cuerpo estriado	Estriado, estriado dorsal, neoestriado	Estriado ventral	Pálido, paleoestriado	Núcleo lentiforme
Caudado	+	+	+	-	-
Putamen	+	+	+	-	+
Globo pálido	+	-	-	+	+
Nucleus accumbens	-	-	+	-	-
Tubérculo olfatorio	-	-	+	-	-

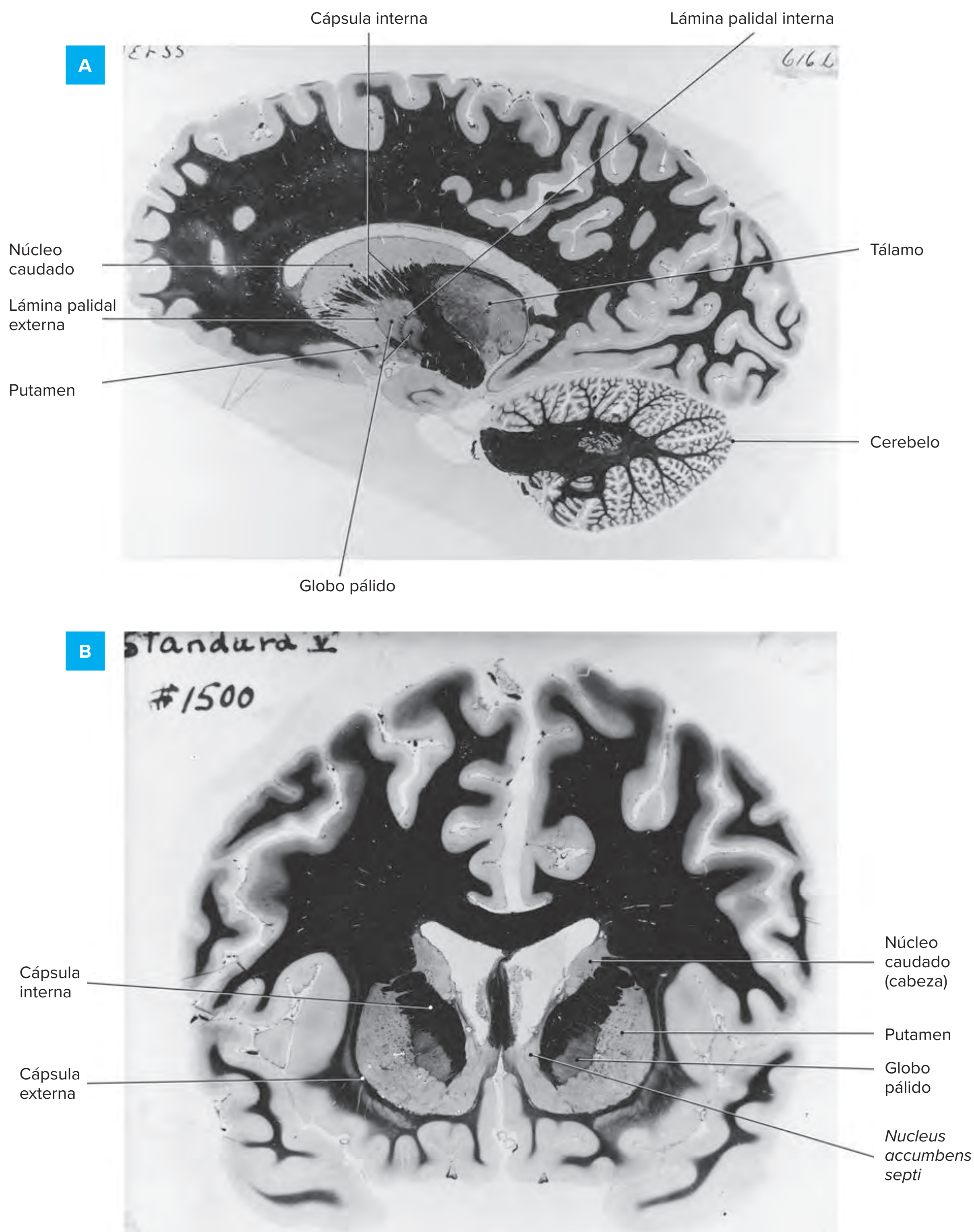


Figura 14-2. Cortes parasagital (**A**) y coronal (**B**) del cerebro con los componentes anatómicos de los ganglios basales.

y neuropéptido Y incluyendo las neuronas inmunorreactivas a calretinina. Además, los estudios inmunocitoquímicos demostraron la presencia de interneuronas dopaminérgicas intrínsecas en el estriado. Son escasas en el estriado normal, pero aumentan de número cuando se interrumpe la aferencia dopaminérgica al estriado, como en la enfermedad de Parkinson.

Las **neuronas espinosas**, las neuronas de la proyección neoestriatal (principal), constituyen la gran mayoría (96%) de

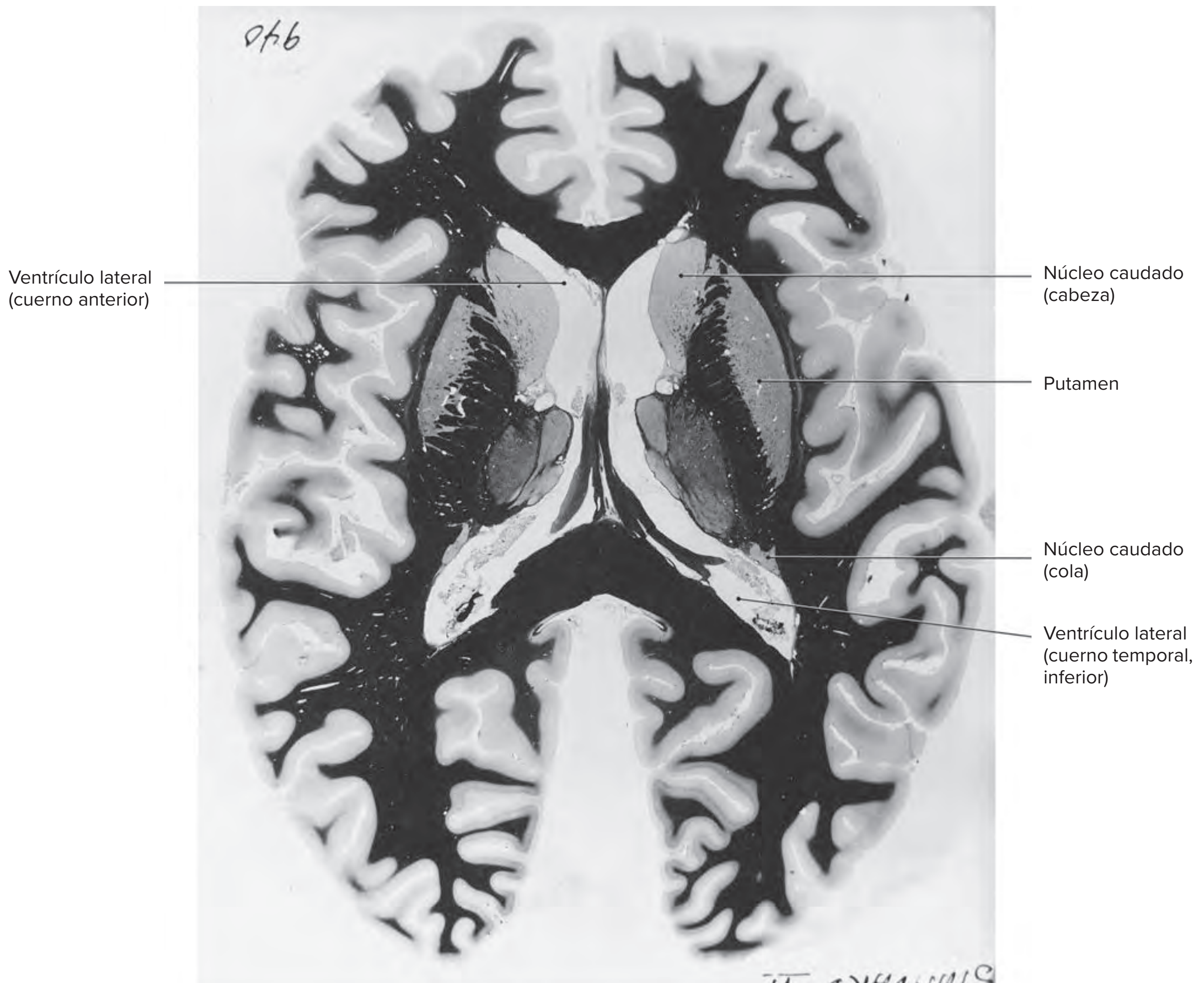


Figura 14-3. Corte axial del cerebro con la cabeza y la cola del núcleo caudado y sus relaciones con los cuernos anterior e inferior (temporal) del ventrículo lateral.

las neuronas neoestriatales que contienen GABA, taurina y varios neuropéptidos, incluidos sustancia P, encefalina, neurotensina, dinorfina y colecistocinina. Las neuronas espinosas son silenciosas en reposo y producen descargas cuando se estimulan por aferencias corticales u otras. En la corea de Huntington se pierden las neuronas de proyección espinosas y las interneuronas no espinosas colinérgicas grandes.

Las técnicas de biología molecular identificaron la presencia de cuando menos seis isoformas de receptor de dopamina agrupados en dos subfamilias (parecida a D_1 y parecida a D_2). En el estriado se encuentran receptores D_1 y D_2. Los receptores D_2 median los efectos antipsicóticos de medicamentos neurolépticos y ejercen un control por retroalimentación en una transmisión dopaminérgica. En la enfermedad de Parkinson están reducidos los receptores D_1, en tanto que aumentan en grado significativo los receptores D_2. Se ha notificado una localización concurrente de receptores D_1 y D_2, virtualmente en todas las neuronas estriatales.

Los axones de la corteza cerebral terminan en espinas distales de las neuronas de proyección. Los axones de la sustancia negra, el tálamo y sitios intraestriatales (interneuronas y otras neuronas espinosas) terminan en tallos dendríticos y cuerpos celulares de neuronas de proyección (fig. 14-5). Este patrón de terminación permite que se module o inhiba la aferencia cortical por las otras aferencias a las neuronas de proyección.

El neoestriado en adultos está constituido por dos compartimientos: de placas (estriosomas) contiene células que se tiñen con debilidad para esterasa de acetilcolina y está entremezclado entre áreas de tinción intensa en el otro y el compartimiento de matriz. Además de diferencias en la reactividad de la esterasa de acetilcolina, las dos secciones o compartimientos difieren en sus aferencias, eferencias, neurotransmisores, neuromoduladores, orígenes de aferencia dopaminérgica y distribución de subtipos de receptor dopaminérgico (cuadro 14-2).

Globo pálido y parte reticulada de la sustancia negra

El **globo pálido** es una masa nuclear en forma de cuña localizada entre el putamen y la cápsula interna. Una lámina de fibras (lámina palidal externa) separa el globo pálido del putamen. Otra lámina (lámina palidal interna) divide el globo pálido

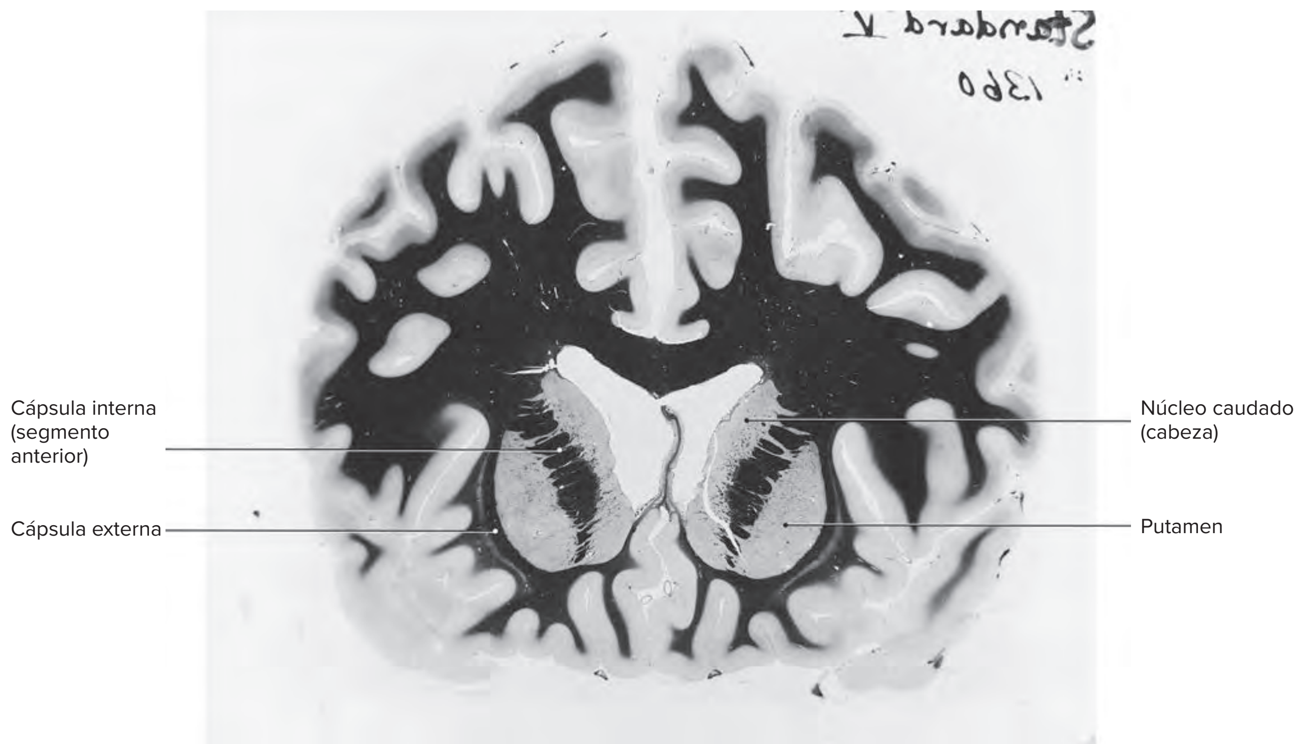


Figura 14-4. Corte coronal del cerebro que muestra la continuidad del putamen con la cabeza del caudado alrededor del segmento anterior de la cápsula interna.

en un segmento lateral (externo) y uno medial (interno) más pequeño (fig. 14-2*A*). El núcleo entopeduncular de mamíferos no primates es parte del segmento palidal medial en mamíferos primates.

La parte reticulada de la **sustancia negra** ocupa la zona ventral de esta última y contiene compuestos de hierro.

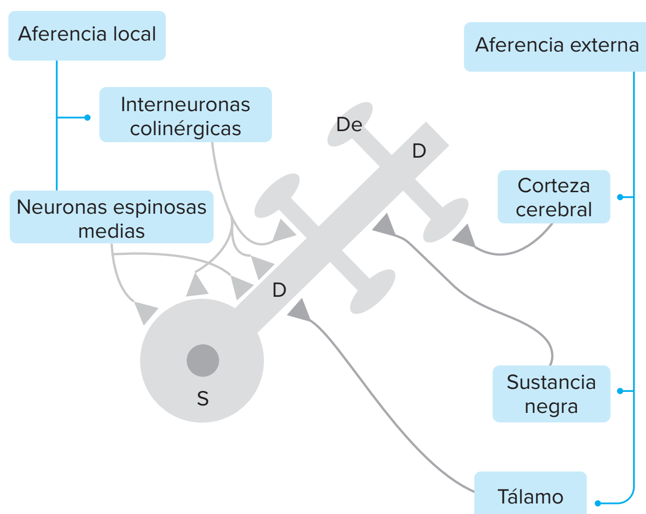


Figura 14-5. Esquema de las neuronas de proyección espinosas estriatales medias que muestra los diferentes patrones de terminación de neuronas corticales, nigrales, talámicas e intraestriatales en dendritas y el soma. S, soma; D, dendrita; De, dendrita espinosa. (Modificado a partir de *Trends in Neuroscience* 13:259-265, 1990, figura 3, con autorización de Elsevier Science Ltd.)

Desde los puntos de vista morfológico y químico, el globo pálido y la parte reticulada de la sustancia negra son similares. La segunda se considera la parte del globo pálido que contiene la representación de la cabeza y el cuello, mientras que el segmento interno del globo pálido tiene la representación del brazo y la pierna.

Casi todas las neuronas del globo pálido y la parte reticular de la sustancia negra son neuronas de proyección multipolares grandes y son raras las interneuronas. Todas las neuronas palidales y nigrales utilizan GABA como neurotransmisor inhibidor. Las neuronas palidales y nigrales son alrededor de 100 veces menos numerosas que las neuronas estriatales espinosas y, por consiguiente, proporcionan convergencia de aferencias del estriado al pálido. Alrededor de 90% de la aferencia a neuronas palidales y nigrales se origina en el estriado.

Núcleo subtalámico

Las neuronas del núcleo subtalámico son homogéneas en términos citológicos, utilizan glutamato como neurotransmisor, solo tienen unas cuantas espinas y son intermedias en su ramificación dendrítica entre las neuronas estriatales y palidales.

Aferencia neoestriatal

A. Proyecciones corticoestriadas

2 Las proyecciones de la corteza cerebral al estriado son directas e indirectas. Las proyecciones corticoestriadas directas llegan al neoestriado a través de las cápsulas interna y externa y por la vía del fascículo subcalloso. Las vías indirectas incluyen la vía corticotalamoestriatal, colaterales de la vía corticoolivar y colaterales de la vía corticopontina (fig. 14-6).

Cuadro 14-2. Características de los compartimientos estriosómico y de matriz

	Estriosomas	Matriz
Tinción de esterasa de acetilcolina.	Ligera	Intensa
Desarrollo celular.	Temprana	Tardía
Aferencia	Corteza frontal medial, corteza límbica, parte compacta de la sustancia negra, parte reticular de la sustancia negra ventral.	Corteza sensoriomotora, corteza motora suplementaria, corteza de asociación, corteza límbica, núcleos talámicos intralaminares, área tegmentaria ventral, parte compacta de la sustancia negra dorsal.
Eferencia	Parte compacta de la sustancia negra.	Parte reticular de la sustancia negra, globo pálido.
Neurotransmisor	GABA	GABA
Neuromodulador	Neurotensina, dinorfina, sustancia P.	Somatostatina, encefalina, sustancia P.
Receptor de dopamina.	D_1	D_2

GABA, ácido gammaaminobutírico.

La proyección corticoestriada comprende las aferentes estriatales más masivas. Casi todas las áreas corticales contribuyen a esta proyección. Las áreas corticales interconectadas por la vía de fibras corticocorticales tienden a compartir zonas de terminación común en el neoestriado. Las fibras corticoestriatales están organizadas de modo topográfico en tres territorios estriatales precisos: sensoriomotor (putamen poscomisural), de asociación (putamen caudado y precomisural) y límbico (*nucleus accumbens*). El territorio sensoriomotor recibe sus aferencias de áreas corticales sensoriales y motoras. El territorio asociativo recibe fibras de las cortezas de asociación. El territorio límbico recibe aferencias de las áreas corticales límbica y paralímbica. La corteza del cíngulo se proyecta al estriado sensoriomotor y límbico. En consecuencia, sirve para modular respuestas motoras basadas en información límbica.

Las vías corticoestriatales también están organizadas de manera somatotópica de forma que las áreas corticales de asociación se proyectan al núcleo caudado, en tanto que las áreas corticales sensoriomotoras se proyectan de preferencia al putamen. Las proyecciones corticoputamenales están organizadas de modo adicional porque las áreas corticales del brazo, la pierna y la cara se proyectan hacia áreas correspondientes dentro del putamen. La organización somatotópica de la proyección corticoestriada está replicada en la totalidad de los ganglios basales. El neurotransmisor excitador de las proyecciones corticoestriadas es el glutamato.

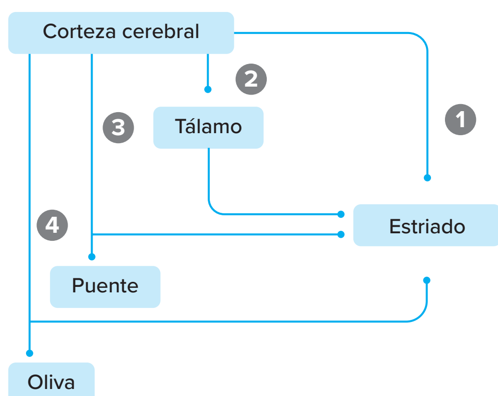


Figura 14-6. Representación de las proyecciones corticoestriadas directas (**1**) e indirectas (**2**, **3**, **4**).

B. Proyecciones mesencefaloestriadas

La principal proyección mesencefaloestriada se origina en células de la parte compacta de la sustancia negra que tienen dopamina. Esta última ejerce un efecto excitador neto en neuronas estriatales (con receptores D_1) que se proyectan hacia el segmento interno del globo pálido y la parte reticular de la sustancia negra y un efecto inhibidor neto en las neuronas estriatales (con receptores D_2) que se proyectan al segmento extremo del globo pálido (fig. 14-7). También existen colaterales de proyección nigroestriadas al globo pálido y el núcleo subtalámico. Estas colaterales proporcionan la base anatómica para que las neuronas dopaminérgicas nigrales afecten de forma directa el pálido y el núcleo subtalámico.

Además de la sustancia negra, se proyectan al estriado los grupos nucleares dopaminérgicos mesencefálicos siguientes: área tegmental ventral (área A-10) y núcleo retrorrúbrico (parte dorsal de la sustancia negra, área A-8).

C. Proyecciones talamoestriadas

Las proyecciones talamoestriadas son las segundas aferentes hacia el estriado más notables. El núcleo centromediano se proyecta sobre todo al territorio estriatal sensoriomotor, mientras que el núcleo parafascicular lo hace a los territorios estriatales asociativo y límbico. Otros orígenes talámicos de aferencia

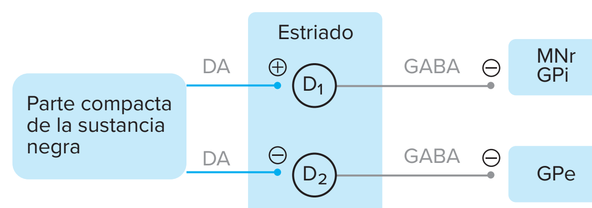


Figura 14-7. Esquema de la vía nigroestriatal que muestra la acción facilitadora (+) de la dopamina sobre neuronas estriatales que se proyectan a la parte reticular de la sustancia negra y el segmento interno del globo pálido y la acción inhibidora (–) de la dopamina en neuronas estriatales que se proyectan al segmento externo del globo pálido. D_1, neurona receptora de dopamina clase 1; D_2, neurona receptora de dopamina clase 2; DA, dopamina; GABA, ácido gammaaminobutírico; GPe, segmento externo del globo pálido; GPi, segmento interno del globo pálido; MNr, parte reticular de la sustancia negra. (Modificado a partir de *J Child Neurol* 9:249-260, 1994, figura 1, con autorización de Decker Periodicals.)

al estriado incluyen los núcleos talámicos ventral anterior, ventral lateral y posterior. Las proyecciones talamoestriadas de los núcleos ventral anterior y ventral lateral se superponen de manera extensa con proyecciones corticoestriadas de áreas corticales motoras frontales. Se piensa que las fibras talamoestriadas son excitadoras. El neurotransmisor es el glutamato.

D. Otras proyecciones

Otras proyecciones al neoestriado incluyen las de los núcleos del rafe (serotoninérgicos), el locus coeruleus (noradrenérgico) y el segmento externo del globo pálido. La figura 14-8 es un esquema de las principales aferencias al neoestriado. El principal blanco de las aferentes estriatales es la neurona de proyección espinosa GABA–érgica de tamaño medio. Aunque inervadas de modo menos masivo, las interneuronas sin espinas también reciben aferencias corticales, talámicas y nigrales directas.

Eferencia neoestriatal

3 El neoestriado se proyecta a la parte reticular de la sustancia negra, los dos segmentos del globo pálido y el pálido ventral. También existe una proyección pequeña del neoestriado a la parte compacta de la sustancia negra.

Aunque las proyecciones neoestriatales a las diferentes áreas blanco contienen un neurotransmisor (GABA), poseen diferentes neuropéptidos (cuadro 14-3).

La eferencia estriatal hacia el globo pálido y la parte reticular de la sustancia negra está organizada en proyecciones directas e indirectas (fig. 14-9). La proyección directa es del neoestriado al segmento interno del globo pálido y la parte reticular de la sustancia negra (núcleos eferentes). La proyección indirecta es del neoestriado al segmento externo del globo pálido y por la vía del núcleo subtalámico al segmento interno de este último y la parte reticular de la sustancia negra. Las dos vías tienen efectos opuestos en los núcleos eferentes y sus blancos talámicos. La activación de la vía directa conduce a un efecto desinhibidor neto (facilitador) en el tálamo y un incremento de la conducta motora. La activación de la vía indirecta da lugar a un aumento de la inhibición del tálamo y disminución de la actividad motora. Es posible que el incremento de la actividad de la vía indirecta provoque la deficiencia de movimiento (hipocinesia) de algunos trastornos de los ganglios basales (enfermedad de Parkinson), en tanto que la actividad reducida en la vía directa puede propiciar la actividad excesiva (hipercinesia) de algunos trastornos de ganglios basales (corea de Huntington).

El panorama actual sugiere que existe una relación compleja entre las vías directa e indirecta, debido a los siguientes hallazgos: a) proyecciones directas del segmento palidal externo a los núcleos eferentes y el estriado, b) proyecciones del núcleo subtalámico al estriado, el segmento palidal externo y la parte compacta de la sustancia negra, c) colateralización abundante de axones estriatales que terminan en varios núcleos blanco y d) interconexión de neuronas estriatales que da lugar a las vías directa e indirecta y la convergencia de ambas vías en neuronas eferentes únicas. Se conoce que la vía indirecta es funcionalmente inmadura en la niñez, mientras que la directa es madura en ese periodo.

Cuadro 14-3. Neurotransmisores y neuromoduladores relacionados con la eferencia estriatal

	Hacia GPi	Hacia GPe	Hacia MNr	Hacia MNc
GABA	+	+	+	+
Sustancia P	+	-	+	-
Encefalina	-	+	-	-
Dinorfina	+	-	+	+
Neurotensina	-	+	-	+

GPi, segmento interno del globo pálido; GPe, segmento externo del globo pálido; MNr, parte reticulada de la sustancia negra; MNc, parte compacta de la sustancia negra; GABA, ácido gammaaminobutírico.

Aferencias palidales y nigrales

A. Proyecciones estriatopalidal y estriatonigral

La aferencia a ambos segmentos del globo pálido proviene en especial del putamen y el núcleo subtalámico, en tanto que la aferencia a la parte reticular de la sustancia negra procede sobre todo de los núcleos caudado y subtalámico. La aferencia del

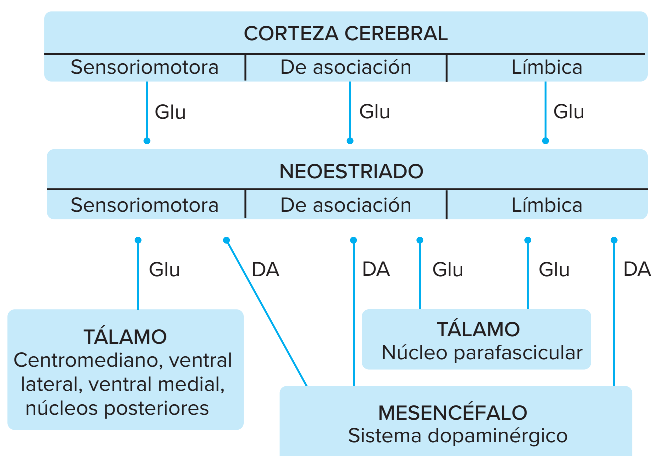


Figura 14-8. Representación de los principales orígenes de aferencias hacia las zonas sensoriomotora, de asociación y límbica del neoestriado. Glu, glutamato, DA, dopamina.

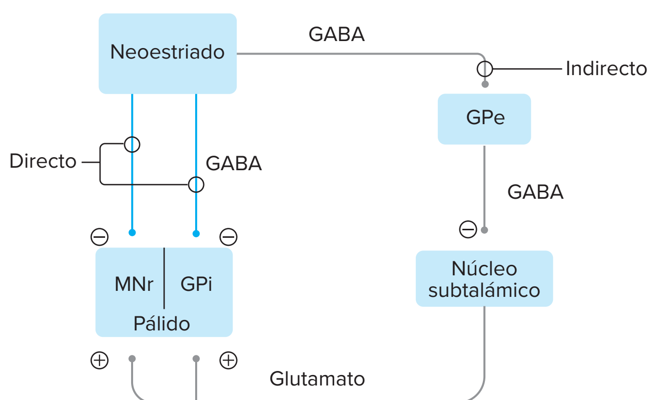


Figura 14-9. Esquema de las vías estriadopalidales directa e indirecta. GABA, ácido gammaaminobutírico; GPe, segmento externo del globo pálido; GPi, segmento interno del globo pálido; MNr, parte reticular de la sustancia negra; +, vía facilitadora; –, vía inhibidora.

neoestriado es GABA–érgica (inhibidora). La aferencia del núcleo subtalámico es glutamatérgica (excitadora).

B. Otras proyecciones

Otras aferentes palidales menos importantes incluyen las de neuronas dopaminérgicas y serotoninérgicas del tallo encefálico.

Eferencias palidales y nigrales

A. Eferencia mayor

La eferencia mayor del segmento interno del globo pálido y la parte reticular de la sustancia negra (núcleos eferentes) discurre hacia el tálamo. Las fibras palidotalámicas siguen una de dos rutas. Algunas atraviesan la cápsula interna y se reúnen dorsales en relación con el núcleo subtalámico como fascículo lenticular (campo H_2 de Forel, por el neuropsiquiatra suizo August Henri Forel, que describió estos haces); otras pasan alrededor de la cápsula interna (asa lenticular, fig. 14-10). Los dos grupos de fibras se reúnen entre sí para formar el campo prerrúbrico (campo H de Forel) y a continuación se unen al fascículo talámico (campo H_1 de Forel) para llegar a núcleos talámicos blancos. Estos últimos son los núcleos ventral anterior, ventral lateral, dorsomedial e intralaminar. El neurotransmisor es GABA. La eferencia palidal inhibe en consecuencia el asa talamocortical excitadora. Las proyecciones palidotalámica y nigrotalámica constituyen el enlace entre el neoestriado y la corteza cerebral.

Los núcleos intralaminares (centromediano y parafascicular) son elementos cruciales en el circuito estriadotalamocortical. El núcleo centromediano forma un punto nodal en el núcleo sensoriomotor y el núcleo parafascicular, un relevo importante en los componentes asociativo y límbico del circuito.

B. Eferencia menor

Las eferencias menores del segmento interno del globo pálido y la parte reticular de la sustancia negra siguen hasta las siguientes áreas:

Figura 14-10. Representación de las conexiones eferentes del segmento interno del globo pálido y la parte reticular de la sustancia negra. GPe, segmento externo del globo pálido; GPi, segmento interno del globo pálido; MNr, parte reticular de la sustancia negra. (Tomado de *J Child Neurol* 9:249-260, 1994, figura 2, con autorización de Decker Periodicals.)

1. Núcleo tegmental pedunculopontino. Esta proyección sirve para enlazar los ganglios basales con la médula espinal a través del tracto reticuloespinal. La proyección al núcleo tegmental pedunculopontino asume una importancia particular por las conexiones y funciones múltiples de este núcleo, de las cuales las que se conocen mejor son la función motora (centro locomotor mesencefálico), el despertar y el sueño. Otras incluyen motivación, atención y aprendizaje.

2. Núcleo habenular. A través de esta conexión se enlazan los ganglios basales con el sistema límbico.

3. Colículo superior. Mediante esta vía, los ganglios basales están enlazados (por la vía del tracto tectoespinal) a la médula espinal y (por la vía del tracto tectorreticular) a los núcleos del tallo encefálico relacionados con los movimientos de la cabeza y el ojo.

C. Eferencia desviada

Esta eferencia relaciona de forma recíproca el segmento externo del globo pálido con el núcleo subtalámico. El neurotransmisor es GABA.

En la figura 14-11 se resumen de modo esquemático las aferencias y eferencias de los ganglios basales.

Puede considerarse que los ganglios basales y sus sistemas neurales relacionados se componen de un núcleo y reguladores del núcleo. El núcleo está formado por el estriado y sus blancos palidal y nigral. Los reguladores del núcleo corresponden a dos categorías: reguladores del estriado y reguladores palidonigrales (fig. 14-12).

Núcleo subtalámico

4 Al igual que el estriado, el núcleo subtalámico se divide en territorios sensoriomotor, asociativo y límbico. Y recibe aferencias de las siguientes fuentes (fig. 14-13):

Proyección corticosubtalámica. Aunque el estriado es el sitio principal de aferencia cortical, el núcleo subtalámico recibe proyecciones glutamatérgicas excitadoras sobre todo del área motora primaria, con contribuciones menores de las cortezas prefrontal, premotora y motora suplementaria. Dichas proyecciones están organizadas de forma somatotópica y topográfica como las proyecciones corticoestriadas.

Proyección palidosubtalámica. Una proyección GABA–érgica masiva del segmento externo del globo pálido al núcleo subtalámico tiene un papel importante en la vía indirecta que enlaza núcleos aferentes y eferentes de los ganglios basales.

Proyección talamosubtalámica. Las principales fuentes de esta proyección son los núcleos centromediano y parafascicular.

Proyección nigrosubtalámica. Esta vía dopaminérgica se origina en la parte compacta de la sustancia negra y el área tegmental ventral como ramas colaterales de la vía nigroestriatal.

Proyección reticulosubtalámica. El núcleo dorsal del rafe es el principal origen de esta proyección serotoninérgica.

5 La principal eferencia del núcleo subtalámico, se dirige a ambos segmentos del globo pálido y la parte reticular de la sustancia negra. Las lesiones del núcleo subtalámico o las que interrumpen la conexión subtalámico–palidad provocan la hipercinesia violenta del **balismo**. El núcleo subtalámico suele ser un sitio favorable para la estimulación cerebral profunda en el tratamiento de la enfermedad de Parkinson. La

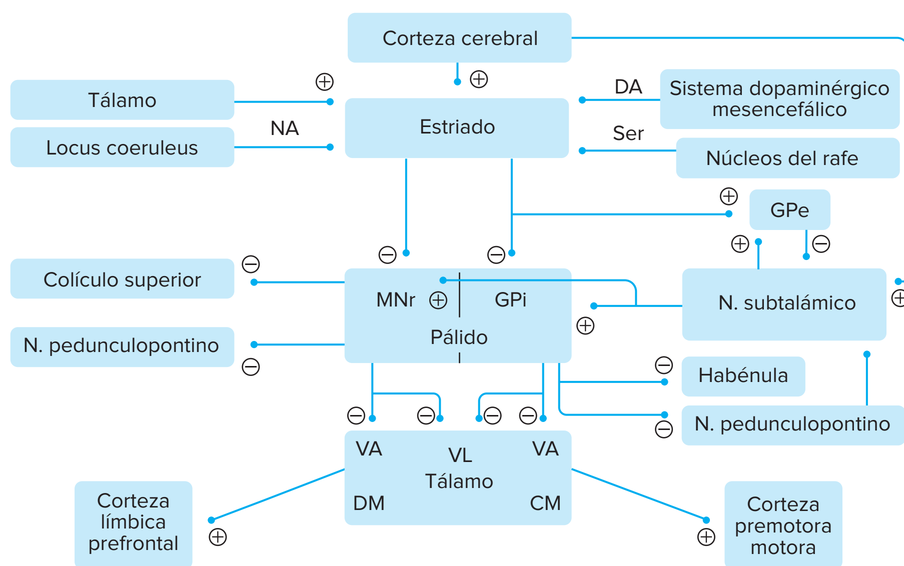


Figura 14-11. Resumen esquemático de las conexiones aferentes y eferentes de los ganglios basales que muestra cómo el estriado es la principal área de recepción, en tanto que el segmento interno del globo pálido y la parte reticular de la sustancia negra constituyen los principales núcleos eferentes. +, facilitación; –, inhibición; DA, dopamina; Ser, serotonina; NA, noradrenalina; GPe, segmento externo del globo pálido; GPi, segmento interno del globo pálido; MNr, parte reticular de la sustancia negra; VA, núcleo ventral anterior; VL, núcleo ventrolateral; CM, núcleo centromediano; DM, núcleo dorsomedial. (Modificado a partir de *J Child Neurol* 9:249-260, 1994, figura 3, con autorización de Decker Periodicals.)

información que fluye a través del estriado y el núcleo subtalámico es diferente. La aferencia cortical al núcleo subtalámico proviene del lóbulo frontal, en tanto que el estriado las recibe virtualmente de todas las áreas corticales. La eferencia del estriado es GABA–érgica (inhibidora) y lenta, mientras que en el núcleo subtalámico es glutamatérgica (excitadora) y rápida. La proyección subtalámica a los núcleos eferentes interactúa con muchas neuronas eferentes, en tanto que la proyección estriatal se enfoca en una neurona. Por consiguiente, la vía a través del núcleo subtalámico proporciona una excitación divergente y rápida, mientras que la vía por el estriado suministra una inhibición enfocada de los núcleos eferentes. Estas dos vías proporcionan la base anatómica para el modelo de inhibición enfocado y excitación rodeada de núcleos eferentes.

Estriado ventral (límbico)

En la actualidad, el término *estriado ventral* se refiere a los siguientes núcleos: *nucleus accumbens septi*, porciones profundas del tubérculo olfatorio parecidas al estriado y partes ventrales del núcleo caudado y el putamen (cuadro 14-1). El estriado ventral recibe fibras de los siguientes sitios: hipocampo, amígdala, cortezas entorrinal y perirrinal (áreas 28 y 35), corteza de la porción anterior del cíngulo (área 24), corteza orbitofrontal medial y sitios dispuestos dentro del lóbulo temporal. La aferencia dopaminérgica al estriado ventral es sustancial. La aferencia del estriado ventral discurre hacia el pálido ventral. Como es obvio por sus conexiones, el estriado ventral se relaciona con el sistema límbico. El estriado ventral ha sido el foco de varios estudios que sugieren que el *nucleus accumbens septi* tiene una función relevante en la mediación de la recompensa y motivación, con posible participación en la toxicomanía y trastornos mentales, como esquizofrenia y síndrome de Tourette.

Asas corticoestriadotalamocorticales

6 Las conexiones corticoestriadotalamocorticales están organizadas en cinco asas (circuitos) paralelas y en buena medida segregadas: motora, oculomotora, prefrontal dorsolateral, orbitofrontal lateral y límbica (fig. 14-14). El nombre alude a las principales áreas corticales de origen, su función, o ambas cosas. El flujo de información en cada circuito pasa de su área cortical de origen al estriado (caudado, putamen o estriado ventral), el pálido (dorsal o ventral) y el tálamo antes

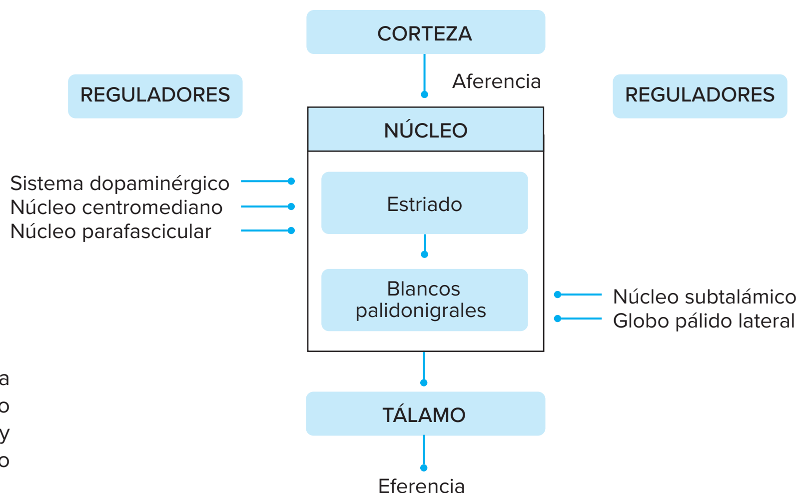


Figura 14-12. Esquema de la organización del sistema neural vinculado con los ganglios basales en un núcleo constituido por el estriado y sus blancos palidonigrales y reguladores que actúan en los componentes estriado o palidonigral del núcleo.

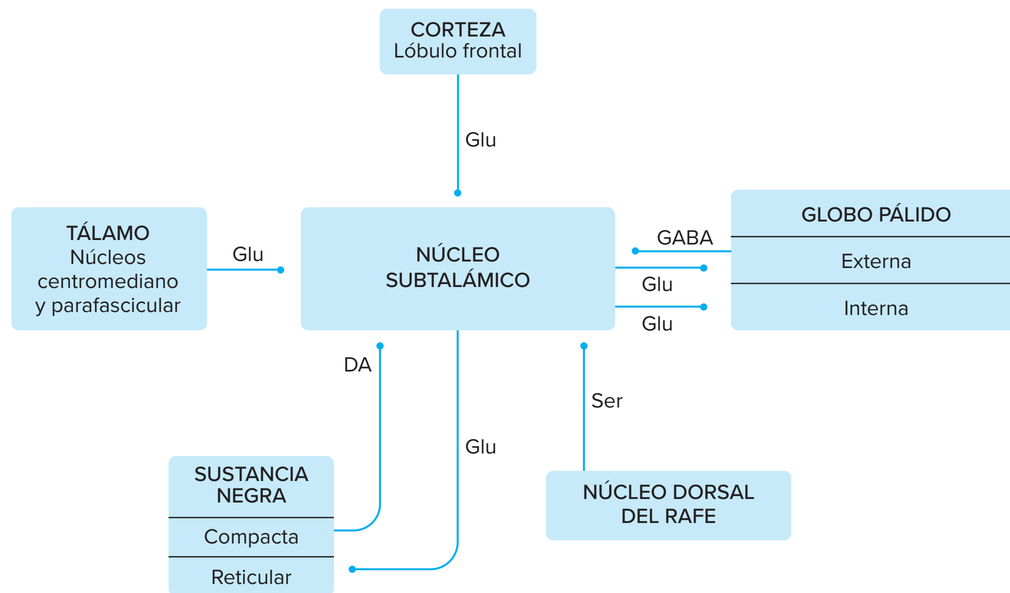


Figura 14-13. Esquema de las aferencias y eferencias del núcleo subtalámico. Glu, vía glutamatérgica; DA, vía dopaminérgica; Ser, vía serotonérgica; GABA, vía GABA–érgica.

de regresar a el (las) área(s) cortical(es) mayor(es) de la(s) que se originó cada circuito. Según este modelo, las áreas corticales que son los blancos de eferencias de un canal son las áreas corticales de las cuales surgió la principal aferencia hacia el canal. La lesión de un circuito da por resultado una alteración selectiva de la conducta motora, cognoscitiva o emocional.

A. Vía del asa motora

La vía del asa motora se centra en el putamen y sus conexiones (fig. 14-14*A*). El putamen de primates recibe aferencias organizadas de manera somatotópica (brazo, pierna, cara) de las cortezas motora primaria, sensorial primaria, somatosensorial de asociación, premotora y motora suplementaria. En cada uno de estos subcanales anatómicos existen niveles adicionales de organización funcional que pertenecen a variables conductuales, como localización de un blanco, cinemática de las extremidades y patrón muscular. El putamen se proyecta a ambos segmentos del globo pálido y la parte reticular de la sustancia negra. El segmento palidal interno lo hace a los núcleos ventral lateral, ventral anterior y centromediano del tálamo, en tanto que la parte reticular de la sustancia negra se proyecta al núcleo talámico ventral anterior. El asa motora se completa por las proyecciones talamocorticales a las cortezas motora suplementaria, premotora y motora primaria.

Una rama del componente palidotalámico del asa motora es una proyección del segmento interno del globo pálido al núcleo pedunculopontino.

Un asa auxiliar en esta vía motora pasa del putamen al segmento externo del globo pálido y de ahí al núcleo subtalámico y de nueva cuenta al segmento interno del globo pálido.

B. Vía del asa oculomotora

La vía del asa oculomotora (fig. 14-14*B*) se centra en el núcleo caudado. Los sitios corticales de aferencia al núcleo caudado incluyen el campo ocular frontal, el campo suplementario del ojo, la corteza prefrontal dorsolateral y la corteza parietal posterior. A su vez, el caudado se proyecta al segmento interno del globo pálido y la parte reticular de la sustancia negra. Los blancos talámicos del asa oculomotora incluyen los núcleos ventral anterior y dorsomedial. El asa oculomotora se completa con las proyecciones talamocorticales hacia el campo frontal del ojo y el campo suplementario del ojo.

C. Vía del asa prefrontal dorsolateral

La vía del asa prefrontal dorsolateral (fig. 14-14*C*) también está centrada en el núcleo caudado. La aferencia corticoestriada a esta vía se origina en la corteza prefrontal dorsolateral y la corteza parietal posterior. El núcleo caudado, se proyecta al segmento interno del globo pálido y la parte reticular de la sustancia negra. Los blancos talámicos de esta vía son los núcleos ventral anterior y dorsomedial. El asa se completa con las proyecciones talámicas a la corteza prefrontal dorsolateral.

D. Vía del asa prefrontal orbitofrontal lateral

La vía del asa prefrontal orbitofrontal lateral (fig. 14-14*D*) se centra de manera similar en el núcleo caudado. La proyección corticoestriada se origina en la corteza orbitofrontal lateral. El núcleo caudado se proyecta al segmento interno del globo pálido y la parte reticular de la sustancia negra. Los blancos talámicos de esta vía son los núcleos dorsomedial y ventral anterior. El asa se completa por proyecciones talámicas hacia la corteza orbitofrontal lateral.

E. Vía del asa límbica

La vía del asa límbica (fig. 14-14*E*) tiene su centro en el estriado ventral. Se originan proyecciones corticoestriadas de la corteza del cíngulo anterior, la corteza orbitofrontal medial y áreas dispersadas en el lóbulo temporal. El estriado ventral se proyecta al pálido ventral. El blanco talámico de esta vía es el núcleo dorsomedial. El asa se completa con proyecciones talámicas a las cortezas anterior del cíngulo y orbitofrontal medial. Se ha propuesto un papel para el circuito límbico en la génesis de la esquizofrenia. Cada uno de estos cinco circuitos tiene una vía directa y otra indirecta del estriado a los núcleos eferentes (segmento interno

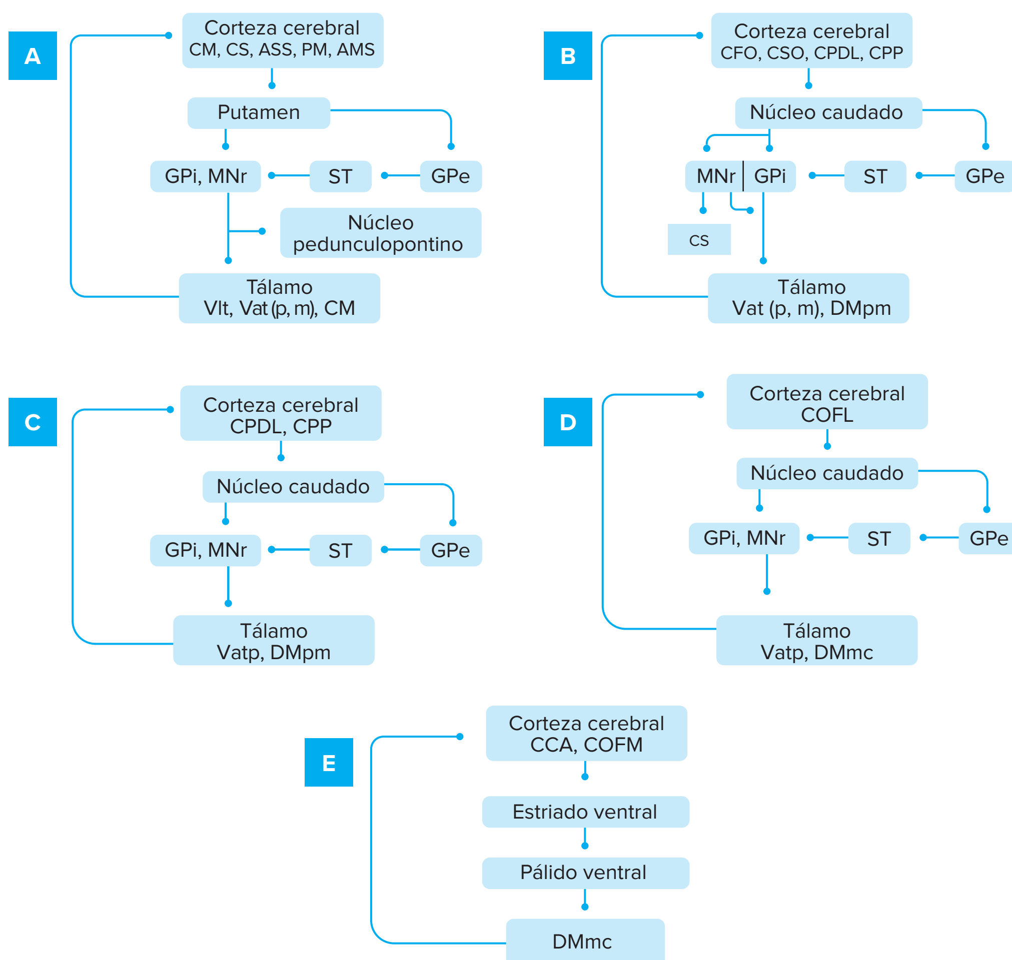


Figura 14-14. Representación de los sustratos anatómicos del asa motora (**A**), el asa oculomotora (**B**), el asa prefrontal dorsolateral (**C**), el asa orbitofrontal lateral (**D**) y el asa límbica (**E**). CM, corteza motora primaria (área 4); CS, corteza sensorial primaria (áreas 3, 1 y 2); ASS, corteza de asociación somatosensorial (área 5); PM, corteza premotora; AMS, área motora suplementaria; GPi, segmento interno del globo pálido; MNr, parte reticular de la sustancia negra; ST, núcleo subtalámico; GPe, segmento externo del globo pálido; Vlt, núcleo ventrolateral del tálamo, parte bucal; Vatp, núcleo ventral anterior del tálamo, parte parvocelular; Vatm, núcleo ventral anterior del tálamo, parte magnocelular; CM, núcleo centromediano del tálamo; CFO, campo frontal del ojo (área 8); CSO, campo suplementario del ojo; CPDL, corteza prefrontal dorsolateral (áreas 9 y 10); CPP, corteza parietal posterior; DMpm, núcleo dorsomedial del tálamo, parte multiforme, CS, colículo superior; COFL, corteza orbitofrontal lateral; DMmc, núcleo dorsomedial del tálamo, parte magnocelular; CCA, corteza del cíngulo anterior; COFM, corteza orbitofrontal medial. (Tomado de *J Child Neurology* 9:352-361, 1994, figuras 2 a 6, con autorización de Decker Periodicals.)

del globo pálido y parte reticular de la sustancia negra). La vía directa contiene GABA y sustancia P y conecta de modo directo el estriado con los núcleos eferentes (fig. 14-15). La vía indirecta (fig. 14-16) une el estriado con los núcleos eferentes a través de relevos en el segmento externo del globo pálido y el núcleo subtalámico. La activación de la vía directa tiende a desinhibir neuronas blanco talamocorticales. La activación del sistema indirecto tiene el efecto neto de incrementar la inhibición de neuronas blanco talamocorticales.

Vías de segmentación

Los cinco circuitos (asas) precedentes, se caracterizan por conexiones paralelas, segregadas y cerradas en las que tiene lugar muy poca intercomunicación, si acaso alguna. Se ha ideado un modelo alternativo que permite la comunicación cruzada entre circuitos. En este modelo se proponen tres circuitos: motor, asociativo y

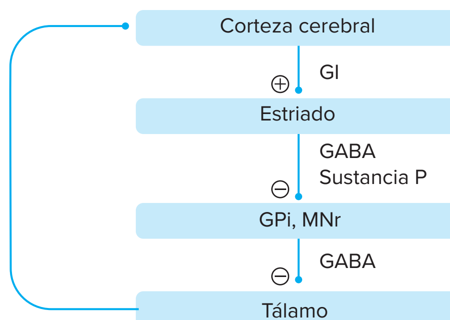


Figura 14-15. Esquema de los sustratos anatómicos de la vía estriadopalidal directa. GI, glutamato; GABA, ácido gammaaminobutírico; GPi, segmento interno del globo pálido; MNr, parte reticulada de la sustancia negra; +, facilitación; –, inhibición. (Modificado a partir de *J Child Neurol* 9:352-361, 1994, figura 7, con autorización de Decker Periodicals.)

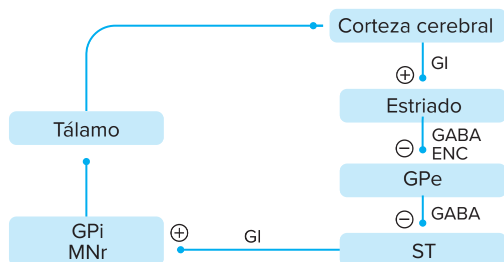


Figura 14-16. Representación de los sustratos anatómicos de la vía estriadopalidal directa. Gl, glutamato; GABA, ácido gammaaminobutírico; ENC, encefalina; GPe, segmento externo del globo pálido; GPi, segmento interno del globo pálido; MNr, parte reticulada de la sustancia negra; ST, núcleo subtalámico; +, facilitación; –, inhibición. (Modificado a partir de *J Child Neurol* 9:352-361, 1994, figura 8, con autorización de Decker Periodicals.)

límbico. Dentro de cada uno de estos circuitos hay asas cerradas y abiertas (fig. 14-17). La característica novedosa del modelo de asas abiertas y cerradas (circuito dividido) es que en cada circuito dividido puede influir el área estriatal relacionada, a través de su asa abierta, en un campo cortical que no se proyecta a ella. Por consiguiente, posibilita la coexistencia de síntomas y signos diferentes (motores, cognoscitivos y emocionales) como resultado de una lesión en uno solo de los circuitos. La interacción entre circuitos divididos puede ocurrir a dos niveles: la corteza cerebral y la sustancia negra.

FUNCIÓN DE LOS GANGLIOS BASALES

Desde hace mucho tiempo los ganglios basales se consideran centrales en el control del movimiento. Hoy en día se acepta con amplitud que también intervienen en la conducta no motora, incluidas la cognición y la emoción.

Función motora

7 Los ganglios basales tienen una función en la ejecución automática del plan motor aprendido en la preparación para el movimiento. Los estudios que programan la descarga neuronal en relación con el inicio del movimiento desencadenado por un estímulo sugieren que la actividad dentro de los ganglios basales se inicia a niveles corticales. En el movimiento iniciado de forma cortical, la información que fluye de la corteza a los ganglios basales (fig. 14-18) se inicia con una instrucción de la corteza al estriado que comienza la acción de neuronas estriatales. La aferencia nigral al estriado proporciona un efecto amortiguador continuo, de manera que se enfocan las instrucciones corticales. La aferencia del tálamo y otros sitios informa y actualiza el estriado sobre la actividad en otros sistemas relacionados con el movimiento. El estriado integra y alimenta información en el globo pálido y la parte reticular de la sustancia negra. A su vez, estas influyen en la actividad del tálamo y otros blancos (es decir, colículo superior, formación reticular). Según Marsden, los ganglios basales tienen a su cargo la ejecución automática de un plan motor aprendido. A medida que se aprende una habilidad motora, los ganglios basales toman la función de ejecutar de modo automático la destreza aprendida. Cuando están dañados los ganglios basales, el individuo debe regresar a un mecanismo cortical más lento, menos automático y preciso para la conducta motora.

Otra acción de los ganglios basales en el control motor es la preparación para el movimiento. Durante la preparación y la ejecución del movimiento, poblaciones separadas de neuronas dentro del asa motora descargan de forma selectiva en relación con la localización del blanco en el espacio, la dirección del movimiento límbico o el patrón muscular. De igual forma, en el asa oculomotora se describieron poblaciones de neuronas que descargan en nexo con la fijación visual, el movimiento ocular sacádico o los estímulos visuales pasivos. Se ha demostrado que un subgrupo de neuronas caudales participa en el control de la atención visual basada en recompensa.

El reconocimiento de que las neuronas de los ganglios basales responden a estímulos desfigurados por la memoria o la importancia indica que esta región del cerebro se relaciona con el control motor de orden más alto. Se ha propuesto una función para

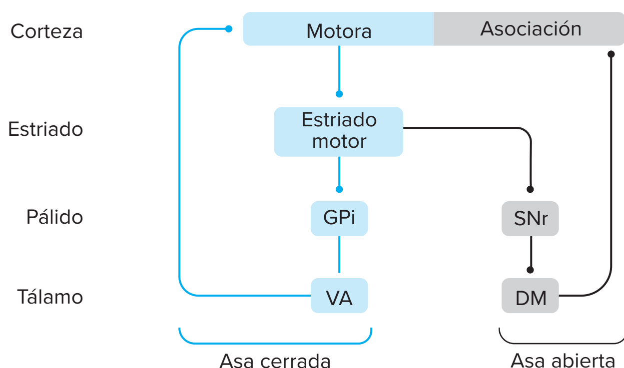


Figura 14-17. Esquema del circuito motor dividido que muestra las asas cerrada y abierta del circuito. (Modificado a partir de *Neuroscience* 63:363-379, 1994, figura 3, con autorización de Elsevier Science Ltd.)

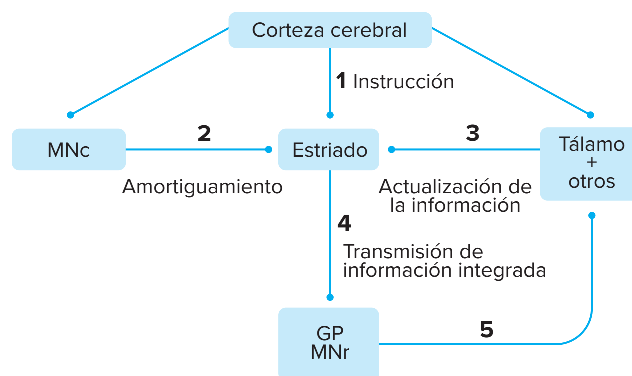


Figura 14-18. Representación del flujo de información en los ganglios basales. (**1**), la instrucción de la corteza inicia la acción en el estriado. (**2**), la aferencia nigral del MNc al estriado proporciona una amortiguación continua de estática, de tal manera que puede dirigirse la instrucción cortical. (**3**), la aferencia del tálamo y otros sitios actualiza e informa al estriado acerca de la actividad en otros sistemas. (**4**), el estriado tiene un papel integrador y suministra sus resultados a GP y MNr. (**5**), El GP y MNr influyen (facilitan o inhiben) la actividad del tálamo y otros blancos (colículo superior, formación reticular, etc.). MNc, parte compacta de la sustancia negra; GP, globo pálido, MNr, parte reticular de la sustancia negra. (Modificado a partir de *J Child Neurol* 9:352-361, 1994, figura 9, con autorización de Decker Periodicals.)

los ganglios basales en el síndrome de Tourette, un trastorno de *tic* crónico que en 1885 describió Georges Gilles, neuropsiquiatra francés.

Función de control

Diversas líneas de pruebas apoyan un papel de los ganglios basales en el control de la información sensorial para el control motor. El beneficio de indicios sensoriales externos en la enfermedad de Parkinson y el engaño sensorial en la distonía apoyan esta función. Según la hipótesis de control (compuerta), la dopamina (inhibidora) y las aferencias corticales sensoriomotoras (excitadoras) al estriado se encuentran en un equilibrio fisiológico en sujetos normales. La eferencia inhibidora del pálido regula así el acceso sensoriomotor. En la enfermedad de Parkinson, la pérdida de la dopamina (inhibidora) hace posible una facilitación cortical libre para estimular la eferencia de ganglios basales inhibidores. Esto limita el acceso de la información sensorial al sistema motor y disminuye la actividad motora (hipocinesia). En la corea de Huntington, la pérdida de las neuronas de los ganglios basales da lugar a una disminución de la eferencia inhibidora de estos últimos, con un incremento resultante del acceso de información sensorial al sistema motor e incremento de la actividad.

Función cognoscitiva

Además de su intervención en el control motor, los ganglios basales actúan en la función cognoscitiva. Las lesiones del circuito (asa) prefrontal dorsolateral causan déficit cognoscitivos y en las labores que requieren memoria espacial. Los ganglios basales participan en la recuperación de información episódica y semántica para la memoria explícita y labores implícitas que requieren el inicio o la modificación de programas motores centrales.

Las lesiones en el circuito prefrontal dorsolateral en el hombre se relacionan con alteraciones cognoscitivas en la esquizofrenia, corea de Huntington y la enfermedad de Parkinson. Las lesiones en el circuito orbitofrontal lateral se vinculan a menudo con una conducta obsesiva y compulsiva.

8

Función de emoción y motivación

El asa límbica tiene un papel en los procesos emocionales y motivacionales. También se ha propuesto una función para el asa límbica en la esquizofrenia y la depresión. Se ha publicado una disminución del tamaño de los ganglios basales en trastornos bipolares.

Negligencia espacial

Algunos estudios relacionan al putamen (y en menor extensión el caudado) en la negligencia espacial con lesiones de los ganglios basales del lado derecho. Ambos núcleos están conectados de forma directa con el giro temporal superior, que tiene un papel central en la negligencia espacial.

COMPLEMENTARIEDAD DE LOS GANGLIOS BASALES Y EL CEREBELO EN LA FUNCIÓN MOTORA

La revisión de los ganglios basales y la estructura, conectividad y organización del cerebelo revela muchas características comunes. Se trata de componentes del sistema motor, los dos influyen en la actividad cortical cerebral a través del tálamo, ambos están relacionados con la corteza cerebral por la vía de asas recurrentes, los dos tienen circuitos internos (locales) que modulan la actividad del asa y ambos reciben aferentes moduladoras que modifican sus actividades (fibras de ascenso en el cerebelo y aferencia dopaminérgica en los ganglios basales).

El concepto que ha surgido (fig. 14-19) de la complementariedad de los ganglios basales y el cerebelo en la función motora sugiere que los ganglios basales funcionan como codificadores del contexto y proporcionan información a la corteza cerebral que podría ser útil en la planeación y el control de la acción. En contraste, el cerebelo funciona como un generador y ejecutor de patrón. Según este concepto, la corteza cerebral, que recibe información sensorial diversa de la periferia a través de diferentes tractos ascendentes, además de información compleja ya procesada dentro de los ganglios basales y el cerebelo, tiene dos funciones: una repositoria para recibir esta información diversa, procesarla y compartirla con los ganglios basales y el cerebelo y una función ejecutiva para efectuar la acción que emana de sus procesos de computación colectivos.

9

RIEGO

Los ganglios basales reciben su riego de ramas perforantes (lenticuloestriadas) de las arterias cerebrales media y anterior y la rama coroidea anterior de la arteria carótida interna (cuadro 14-4). Las ramas estriadas laterales de la arteria cerebral media perfunden los núcleos caudado y putamen (el estriado). Las partes rostromediales de la cabeza del núcleo caudado reciben sangre de la arteria estriada medial (de Huebner), una rama de la arteria cerebral anterior. Las ramas de la arteria

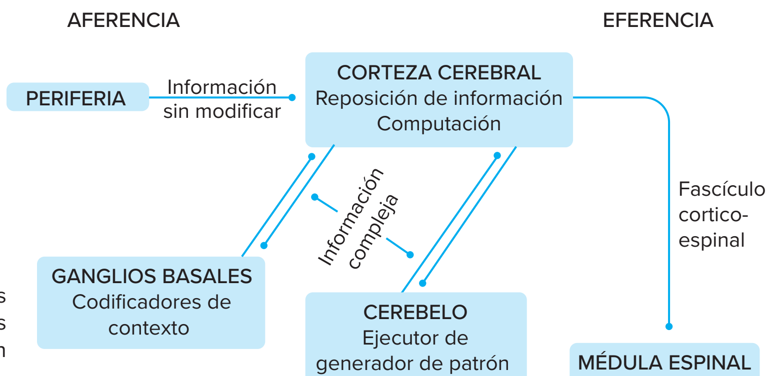


Figura 14-19. Esquema simplificado de los diversos tipos de información que recibe la corteza cerebral y las acciones complementarias de los ganglios basales y cerebelosos en la función motora.

coroidea anterior irrigan la cola del núcleo caudado y la parte caudal del putamen. Casi todo el globo pálido recibe su riego de la rama coroidea anterior de la arteria carótida interna. Al segmento lateral (externo) del globo pálido, también lo suministra la rama estriada lateral de la arteria cerebral media.

Cuadro 14-4. Riego de los ganglios basales

	Cerebral media, rama estriada lateral	Cerebral anterior, rama estriada medial	Carótida interna, coroidea anterior
Núcleo caudado			
Cabeza	X	X	
Cuerpo	X		
Cola			X
Putamen			
Rostral	X		
Caudal			X
Globo pálido			
Lateral	X		X
Medial			X

TERMINOLOGÍA

Balismo (griego *ballismos*, "brincar"). Movimiento involuntario y violento debido a una lesión en el núcleo subtalámico.

Corea (griego *choros*, "danza"). Trastorno del neoestriado que causa movimientos involuntarios e irregulares de las extremidades o la cara. Se conocía con anterioridad como baile de San Vito.

Cuerpo estriado (latín *corpus*, "cuerpo"; *striatus*, "estriado"). Sustancia gris que comprende los núcleos caudado, putamen y globo pálido con aspecto estriado producido por fibras mielinizadas que atraviesan la sustancia gris.

Estriado (latín *striatus*, "estriado"). El caudado y el putamen, llamados así por su aspecto estriado en cortes.

Ferrier, sir David (1843-1928). Neurofisiólogo y neurólogo escocés que hizo contribuciones importantes a la localización cerebral, incluida la situación de la función auditiva para el giro temporal superior entre otras áreas sensoriales y motoras.

Galeno, Claudio (130-200 d.C.). Fundador del sistema galénico de la medicina quien describió la gran vena cerebral (de Galeno) y la vena coroidea, entre muchas otras estructuras del cerebro, incluidos siete pares de nervios craneales. También localizó las funciones mentales en el cerebro en lugar de los ventrículos.

Globo pálido (latín *globus*, "pelota o masa redonda"; *pallidus*, "pálido"). La parte interna más pálida del núcleo lentiforme.

Neoestriado (griego *neos*, "nuevo"; latín *striatus*, "estriado"). La parte filogenéticamente más reciente del cuerpo estriado comprende los núcleos caudado y putamen.

Núcleo caudado (latín, "que tiene una cola"). El núcleo caudado se denomina así porque posee una extensión o cola larga.

Núcleo lentiforme (latín *lens*, "lenteja"; *forma*, "forma"). El núcleo lentiforme (putamen y globo pálido) se denomina así por su forma parecida a una lenteja.

Paleoestriado (griego *palaios*, "antiguo"; latín *striatus*, "estriado"). La aparición más antigua desde el punto de vista filogenético del cuerpo estriado que comprende el globo pálido.

Pálido (latín *pallidus*, "pálido"). La porción más pálida de los ganglios basales comprende el globo pálido.

Putamen (latín, "concha"). Parte lateral del núcleo lentiforme.

Sistema extrapiramidal. Término vago que introdujo, pero no definió, el neurólogo británico Kinnier Wilson. En la actualidad se utiliza para referirse a los ganglios basales y sus conexiones.

Sustancia negra (latín, "*substantia nigra*"). Grupo de neuronas situado entre el pedúnculo cerebral y el tegmento del cerebro medio. Se llama así por sus neuronas que contienen melanina.

Vicq d'Azir, Felix (1748-1794). Médico francés de la reina María Antonieta. Entre sus múltiples contribuciones se encuentran sus descripciones de la ínsula (antes de Reil), la sustancia negra y el tracto mamilotalámico (tracto de Vicq d'Azir).

LECTURAS SUGERIDAS

Afifi AK: Basal ganglia: Functional anatomy and physiology. Part I. *J Child Neurol* 1994; 9:249–260.

Afifi AK: Basal ganglia: Functional anatomy and physiology. Part II. *J Child Neurol* 1994; 9:352–361.

Afifi AK, Uc EY: Cortical–subcortical circuitry for movement, cognition and behavior. In CE Coffey, RA Brumback (eds): *Textbook of Pediatric Neuropsychiatry*. Washington, American Psychiatric Press, 1998:65–100.

Albin RL et al: The functional anatomy of basal ganglia disorders. *Trends Neurosci* 1989; 12:366–375.

Alexander GE et al: Basal ganglia–thalamocortical circuits: Parallel substrates for motor, oculomotor, "prefrontal" and "limbic" functions. *Prog Brain Res* 1990; 85:119–146.

Butters N et al: Specificity of the memory deficits associated with basal ganglia dysfunction. *Rev Neurol* 1994; 150:580–587.

Carpenter MB et al: Connections of the subthalamic nucleus in the monkey. *Brain Res* 1981; 224:1–29.

Cossette M, Levesque M, Parent A: Extrastriatal dopaminergic innervation of human basal ganglia. *Neurosci Res* 1999; 34(Suppl):51–54.

Flaherty AW, Graybiel AM: Anatomy of basal ganglia. In Marsden CD, Fahn S (eds): *Movement Disorders*. Boston, Butterworth-Heinemann, 1994:3–27.

Goldman-Rakic PS: Cytoarchitectonic heterogeneity of the primate neostriatum: Subdivision into island and matrix cellular compartments. *J Comp Neurol* 1982; 205:398–413.

Graybiel AM: Neurotransmitters and neuromodulators in the basal ganglia. *Trends Neurosci* 1990; 13:244–254.

Graybiel AM: The basal ganglia. *Curr Biol* 2000; 10:R509–511.

Haber S, McFarland NR: The place of the thalamus in frontal cortical–basal ganglia circuits. *Neuroscientist* 2001; 7:315–324.

Houk JC, Wise SP: Distributed modular architectures linking basal ganglia, cerebellum, and cerebral cortex: Their role in planning and controlling action. *Cerebral Cortex* 1995; 2:95–110.

Joel D, Weiner I: The organization of the basal ganglia–thalamocortical circuits: Open interconnected rather than closed segregated. *Neuroscience* 1994; 63: 363–379.

Kampe KK et al: Reward value of attractiveness and gaze. *Nature* 2001; 413:589.

Lynd-Balta E, Haber SN: The organization of midbrain projections to the striatum in the primate: Sensorimotor-related striatum versus ventral striatum. *Neuroscience* 1994; 59:625–640.

Marsden CD: Movement disorders and the basal ganglia. *Trends Neurosci* 1986; 9:512–515.

McGeer EG et al: Neurotransmitters in the basal ganglia. *Can J Neurol Sci* 1984; 11:89–99.

Nauta HJW, Cole M: Efferent projections of the subthalamic nucleus: An autoradiographic study in monkey and cat. *J Comp Neurol* 1978; 180:1–16.

O'Connor WT: Functional neuroanatomy of basal ganglia as studied by dual-probe microdialysis. *Nucl Med Biol* 1998; 25:743–746.

Parent A: Extrinsic connections of the basal ganglia. *Trends Neurosci* 1990; 13:254–258.

Penney JB, Young AB: GABA as the pallidothalamic neurotransmitter: Implications for basal ganglia function. *Brain Res* 1981; 207:195–199.

Prensa L et al: Dopaminergic innervation of human basal ganglia. *J Chem Neuroanat* 2000; 20:207–213.

Rolls E: Neurophysiology and cognitive functions of the striatum. *Rev Neurol* 1994; 150:648–660.

Sadikot AF et al: The center median and parafascicular thalamic nuclei project respectively to the sensorimotor and associative-limbic striatal territories in the squirrel monkey. *Brain Res* 1990; 510:161–165.

Schneider JS et al: Deficits in orofacial sensorimotor function in Parkinson's disease. *Ann Neurol* 1986; 19:275–282.

Segawa M: Development of the nigrostriatal dopamine neuron and the pathways in the basal ganglia. *Brain Dev* 2000; 22(Suppl):S1–S4.

Selemon LD, Goldman-Rakic PS: Common cortical and subcortical targets of the dorsolateral prefrontal and posterior parietal cortices in the rhesus monkey: Evidence for a distributed neural network subserving spatially guided behavior. *J Neurosci* 1988; 8:4049–4068.

Selemon LD, Goldman-Rakic PS: Longitudinal topography and interdigitations of corticostriatal projections in the rhesus monkey. *J Neurosci* 1985; 5:776–794.

Smith AD, Bolam JP: The neural network of the basal ganglia as revealed by the study of synaptic connections of identified neurones. *Trends Neurosci* 1990; 13:259–265.

Staines WA et al: Neurotransmitters contained in the efferents of the striatum. *Brain Res* 1980; 194:391–402.

Steckler T et al: The pedunculopontine tegmental nucleus: A role in cognitive processes? *Brain Res Rev* 1994; 19:298–318.

Stoetter B et al: Functional neuroanatomy of Tourette syndrome: Limbic-motor interactions studied with FDG PET. *Adv Neurol* 1992; 58:213–226.

Yelnik J: Functional anatomy of the basal ganglia. *Movement Dis* 2002; 17 Suppl 3:S15–S21.

Ganglios basales: correlaciones clínicas

15

Trastornos hipercinéticos
- Corea
- Atetosis
- Balismo
- Distonía
- Trastornos de *tic*
- Síndrome de Tourette

Trastornos hipocinéticos
- Parkinsonismo

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *Los trastornos del movimiento relacionados con lesiones de los ganglios basales pertenecen a dos categorías: hipercinéticos e hipocinéticos o acinéticos.*

2 *Existen dos variedades de corea: de Sydenham, benigna y reversible, y de Huntington, maligna y progresiva.*

3 *La corea se acompaña casi siempre de atetosis (coreoatetosis) y afecta de manera predominante partes distales de las extremidades.*

4 *El balismo es un movimiento desenfrenado y violento de las extremidades contralaterales a una lesión en el núcleo subtalámico.*

5 *La distonía puede ser focal (calambre de los escritores), regional (tortícolis) o generalizada.*

6 *El síndrome de Tourette es un conjunto de signos y síntomas que incluye tics motores y vocales y anormalidades conductuales (atención, compulsión, etcétera).*

7 *La enfermedad de Parkinson se caracteriza por temblor, rigidez y acinesia o hipocinesia.*

8 *El agotamiento de neuronas dopaminérgicas en la sustancia negra y de manera secundaria de los depósitos de dopamina en el estriado es una característica fundamental anatomopatológica de la enfermedad de Parkinson.*

1 Las enfermedades de los ganglios basales se acompañan de movimientos involuntarios anormales que ocurren de manera característica en el reposo y desaparecen en el sueño. Por lo general, se dividen en dos categorías: *hipercinéticas*, reconocibles por movimiento involuntario excesivo, e *hipocinéticas*, que se distinguen por ausencia o movimiento lento (**bradicinesia**) o dificultad para iniciar el movimiento (acinesia). La variedad hipercinética se observa en trastornos como corea, atetosis, balismo, distonía, temblor y **tics**. La forma hipocinética se identifica con frecuencia en la enfermedad de Parkinson. A pesar de la cuantiosa bibliografía sobre los ganglios basales, no se dispone de correlaciones clinicoanatómicas para todos los trastornos de estos. Sin embargo, se reconoce la afección de los siguientes sitios anatómicos: sustancia negra en la enfermedad de Parkinson, núcleo caudado en la corea y núcleo subtalámico en el balismo. Es más probable que las lesiones discretas en el núcleo caudado induzcan manifestaciones conductuales y cognoscitivas, en tanto que las correspondientes en el putamen se vinculan más con síntomas motores. Estas observaciones son consistentes con otras conexiones anatómicas conocidas de estos núcleos. A menudo se ha descrito la **abulia** (síndrome de apatía y pérdida de la iniciativa del pensamiento y la respuesta emocional) en relación con lesiones discretas en el núcleo caudado.

Cada vez se reconoce más la base genética de muchos trastornos del movimiento. Es importante familiarizarse con estas afecciones para establecer un diagnóstico preciso y la asesoría familiar.

TRASTORNOS HIPERCINÉTICOS

Corea

La **corea** es un trastorno del movimiento que se caracteriza por sacudidas súbitas, rápidas, frecuentes, involuntarias y sin propósito del tronco, las extremidades y la cabeza, acompañadas de

gesticulación facial. El término *corea* deriva de la palabra griega *choreia*, "danza". Se piensa que la anomalía que la precipita se encuentra en el núcleo caudado (fig. 15-1), aunque muchas veces el aspecto anatomopatológico es difuso y múltiple e incluye otras estructuras neurales.

2 A nivel celular, las publicaciones refieren valores reducidos de los neurotransmisores y neuropéptidos siguientes: ácido gammaaminobutírico (GABA), acetilcolina, encefalina, sustancia P, dinorfina y colecistocinina. También señalan pérdida de neuronas noradrenérgicas en el locus coeruleus. Se conocen dos variedades de corea: benigna y reversible (**corea de Sydenham**), que se presenta en niños como complicación de la fiebre reumática, y una variedad maligna (**corea de Huntington**), un trastorno hereditario (autosómico dominante) ligado a un defecto de un gen aislado en el cromosoma 4 y acompañado de deterioro mental y cognoscitivo progresivo.

En la variedad de Sydenham se afecta de manera predominante la musculatura apendicular, en tanto que la de Huntington incluye sobre todo la del tronco. Con frecuencia, los pacientes coreicos no pueden sostener un empuñamiento (**empuñamiento de los lecheros**) ni conservar en protrusión la lengua, que tiende a proyectarse hacia afuera y retraerse en forma irregular (**lengua en trombón**). La figura 15-2 muestra un diagrama de la forma en que la lesión estriatal en la corea de Huntington da lugar a una expresión aleatoria indeseable del movimiento. En personas con antecedentes de corea de Sydenham puede ocurrirles una variedad del padecimiento vinculada con el embarazo (corea de la gravidez) durante el segundo trimestre de la gestación.

Atetosis

3 La **atetosis** es un trastorno motor que se distingue por movimientos lentos y continuos de contorsión o reptantes, parecidos a los de un gusano, de las partes distales de las extremidades, sobre todo los dedos de las manos, que adoptan posturas caprichosas. El término *atetosis* procede de la palabra griega *athetos* que significa "sin posición". Es probable que la lesión que ocasiona la atetosis se encuentre en el putamen. En ocasiones puede ser difícil diferenciar la atetosis de la corea porque es común identificar a individuos con coreoatetosis.

Balismo

4 El **balismo** es una alteración del movimiento que casi siempre se debe a una lesión vascular en el núcleo subtalámico. El término *balismo* deriva de la palabra griega *ballismos*, esto es, "brincar o lanzar". Los movimientos de las extremidades en este trastorno son súbitos, rápidos, continuos,

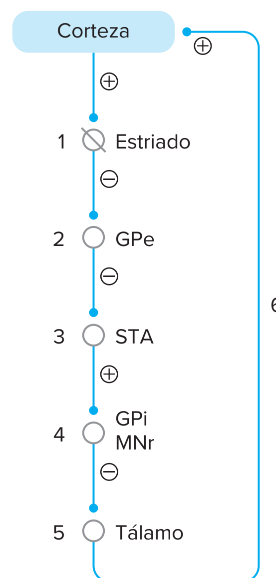


Figura 15-2. Esquema de la forma en que las lesiones estriatales en la corea de Huntington afectan la vía estriadopalidal indirecta y dan lugar a la expresión aleatoria de movimiento. (**1**) pérdida de las neuronas de la matriz que se proyectan al segmento externo del globo pálido (GPe). (**2**) desinhibición del GPe. (**3**) inhibición excesiva del núcleo subtalámico (STa). (**4**) disminución de la excitación del segmento interno del globo pálido (GPi) y la parte reticular de la sustancia negra (MNr). (**5**) menor inhibición del tálamo. (**6**) expresión aleatoria del movimiento indeseable. (Modificado a partir de Adel K. Afifi: *Basal ganglia: Functional anatomy and physiology. Part II.* J Child Neurol 9:352-361, 1994, figura 12, con autorización de Decker Periodicals.)

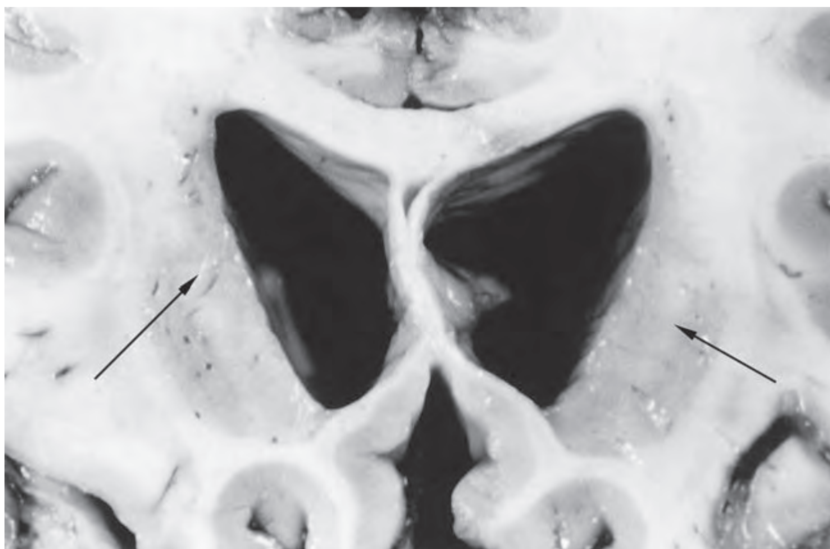


Figura 15-1. Corte coronal del cerebro de un paciente con corea de Huntington que muestra atrofia del núcleo caudado, generando una dilatación relativa del sistema ventricular.

extraordinariamente violentos y de naturaleza desenfrenada. Por lo regular, la hipercinesia se limita a un lado del cuerpo (hemibalismo) contralateral a la lesión en el núcleo subtalámico.

Discinesia

Movimientos involuntarios localizados particularmente en la musculatura orofacial, similares a la succión (o chupeteo) y de tipo gesticulatorio. Su base anatómica se desconoce con precisión, pero se sabe que se relaciona particularmente con el uso crónico de neurolépticos y antipsicóticos.

Distonía

5 La **distonía** se distingue por un movimiento involuntario de torcedura, lento, contorsional, en ocasiones sostenido y a menudo repetido. El término *distonía* procede de las palabras griegas *dys* y *tonos*, es decir, "mal tono". Con el tiempo, la parte afectada del cuerpo se desarrolla una postura anormal fija. La distonía puede ser focal (incluir una parte aislada del cuerpo, como la mano), segmentaria (abarcar dos o más partes del cuerpo adyacentes, por ejemplo cuello y brazo), o generalizada. El **calambre de los escritores**, una contracción involuntaria de los músculos de la mano o los dedos al escribir, es un ejemplo de distonía focal. La **tortícolis** (giro o inclinación involuntaria de la cabeza) combinada con distonía facial constituye la distonía segmentaria. La distonía por torsión idiopática, un trastorno hereditario (autosómico dominante) que se inicia en la niñez, es un ejemplo de distonía generalizada.

En la distonía idiopática hereditaria aún no se define una afección específica obvia en los ganglios basales. Sin embargo, lesiones descritas en el estriado (fig. 15-3) consecutivas a accidente vascular cerebral, tumor o traumatismo se vinculan a menudo con desarrollo de distonía.

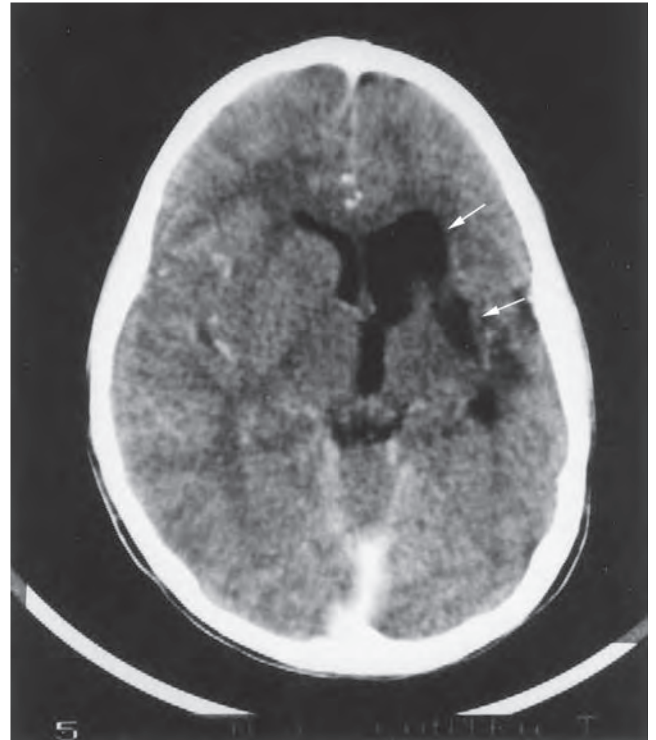


Figura 15-3. Tomografía computarizada del cerebro que muestra una lesión en el núcleo caudado y el putamen en un paciente con distonía.

Temblor esencial

Los movimientos rítmicos, de menor frecuencia que en el síndrome parkinsónico, especialmente localizados en las extremidades superiores, de intención y de predominio distal. En muchos casos el temblor se acompaña de movimientos oscilatorios de lado a lado de la cabeza ("en no").

Este trastorno presenta una tendencia familiar, siguiendo un patrón autosómico dominante, motivo por el cual también se le conoce como temblor familiar.

Trastorno de *tic*

Los *tics* son movimientos (*tics* motores) o sonidos (*tics* vocales) súbitos, breves, rápidos e intermitentes y pueden ser simples o complejos. Los primeros se deben a contracciones de un grupo de músculos solamente (p. ej., parpadeo ocular) o un ruido aislado sin significado (p. ej., "ah"). Los *tics* complejos consisten en movimientos secuenciales combinados de más de un grupo muscular (p. ej., el parpadeo y encogimiento del hombro) o articulaciones verbales con significado. Los *tics* pueden ser transitorios (días a semanas) o crónicos (meses a años) y ser un preludio del síndrome de Tourette.

Síndrome de Tourette

6 El **síndrome de Tourette** se caracteriza por *tics* motores y vocales. Los primeros son movimientos involuntarios súbitos y breves que incluyen músculos en diferentes partes del cuerpo, como parpadeo y encogimiento del hombro. Los *tics* vocales consisten en ruidos guturales, gruñidos o articulaciones de palabras y frases. Con frecuencia, las manifestaciones motoras se acompañan de anormalidades conductuales, como déficit de la atención y conductas compulsivas. En la actualidad, se piensa que el síndrome de Tourette, que se consideró con anterioridad una anormalidad psiquiátrica o emocional, tiene una causa orgánica.

Los estudios de imágenes de resonancia magnética (RM) morfométricos en el síndrome de Tourette revelan una reducción del volumen de los núcleos caudado y lenticular.

Los estudios *post mortem* de cerebros de sujetos con síndrome de Tourette, aunque en número limitado, señalan una disminución del volumen total del estriado, junto con un incremento del número de neuronas pequeñas, y reducción de dinorfina en axones estriadopalidales. Con base en las manifestaciones motoras del síndrome de Tourette (*tics*), se ha propuesto como sitio primario de la anomalía el circuito motor de los ganglios basales o algunas subunidades de este. Las manifestaciones conductuales concurrentes permiten asumir la participación del circuito límbico de los ganglios basales. Se piensa que en la génesis de los *tics* puede influir un impulso inhibidor del sistema límbico que actúa en la corteza motora y el estriado motor (fig. 15-4).

El síndrome de Tourette, se llama así en honor de Gilles de la Tourette, el médico francés que lo describió en 1885. El primer paciente afectado que se registró fue el príncipe francés de Condé, que llenaba su boca con paños para no vociferarle (*tics* vocal) al rey Luis XIV.

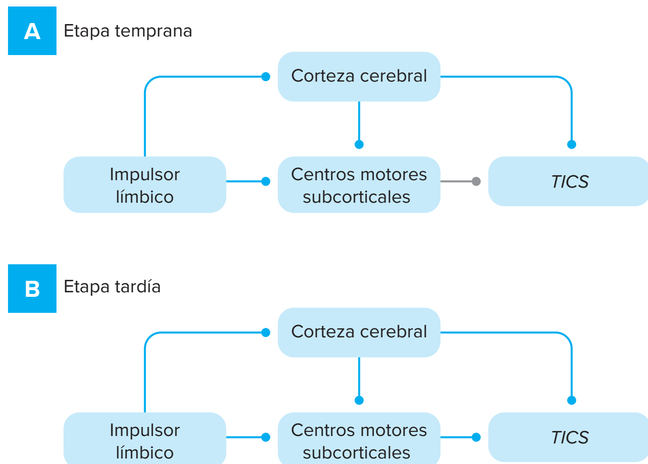


Figura 15-4. Esquema de los sitios de impulso del sistema límbico, la corteza cerebral y los centros motores subcorticales en la génesis de los *tics*. En las etapas tempranas de los *tics* (**A**), la corteza cerebral tiene un papel importante en la generación del *tic* (línea azul), en tanto que los centros motores subcorticales muestran una función menor (línea gris). En las etapas tardías de los *tics* (**B**), la corteza y los centros subcorticales poseen la misma capacidad para generar *tics*. (Tomado de A.E. Lang, et al: "Signing tics": Insights into the pathophysiology of symptoms in Tourette's syndrome. *Ann Neurol* 33:212-215, 1993, figuras A y B, con autorización.)

TRASTORNOS HIPOCINÉTICOS

Parkinsonismo

7 La enfermedad de Parkinson o parálisis agitante se reconoce por temblor, rigidez e hipocinesia o acinesia. El temblor en la enfermedad de Parkinson es un movimiento fino y rítmico que recurre a un ritmo de tres a seis ciclos por segundo y se observa mejor cuando la extremidad se encuentra en una postura fija, más que en movimiento (a diferencia del temblor cerebeloso, que se ve en el curso del movimiento de una extremidad).

La rigidez se caracteriza por resistencia al movimiento pasivo de una articulación en toda la gama de movilidad (**rigidez de rueda dentada**), que resulta de un aumento del tono de músculos con acción oponente (agonistas y antagonistas).

La **hipocinesia** o **acinesia** se manifiesta por disminución o pérdida de movimientos concomitantes (p. ej., la oscilación de las extremidades superiores al caminar), dificultad para iniciar el movimiento o imposibilidad de efectuar movimientos lentos. La hipocinesia causa dificultades para que los pacientes se vistan, alimenten y conserven su higiene personal.

La coexistencia de rigidez e hipocinesia en músculos faciales explica la disminución de la frecuencia del parpadeo y la facies inexpresiva, en máscara. Otras manifestaciones clínicas muy comunes son la marcha festinante (en pequeños pasos) y la tendencia a escribir con letras progresivamente más pequeñas (micrografía).

8 La lesión que causa la enfermedad de Parkinson está diseminada en el sistema nervioso central, pero incluye de forma más consistente las neuronas dopaminérgicas en la parte compacta de la sustancia negra. En consecuencia, la lesión afecta el sistema de fibras nigroestriatales dopaminérgicas y agota los depósitos estriatales de dopamina. Por consiguiente, la enfermedad puede mejorar con la administración de L-dopa. La figura 15-5 es un diagrama que muestra la forma en que contribuye el agotamiento de dopamina a la deficiencia del movimiento y la dificultad para adoptar nuevas conductas. Además del agotamiento de dopamina, está disminuida la concentración de los neuropéptidos: encefalina, somatostatina, neurotensina, sustancia P y bombesina. Las publicaciones indican una reducción de los sitios de unión de angiotensina II y pérdida de neuronas adrenérgicas en el locus coeruleus.

Antes de que se descubriera la importancia de la L-dopa en el parkinsonismo, el temblor y la rigidez de esta afección se trataban mediante lesiones quirúrgicas en el globo pálido o el tálamo. En el primer caso se resolvía en cierto grado la rigidez y en el segundo el temblor.

Los métodos quirúrgicos fueron menos comunes después de la introducción de la terapéutica con L-dopa. Con base en datos fisiológicos y anatómicos recientes, en la actualidad se reconoce que una característica importante de la enfermedad de Parkinson es la hiperactividad del núcleo subtalámico, que acentúa el impulso excitador en el segmento interno del globo pálido y la parte reticular de la sustancia negra que, a su vez, inhibe en exceso las proyecciones motoras al tálamo. Por estas razones, hoy en día los objetivos quirúrgicos preferidos para el tratamiento de pacientes seleccionados con resistencia

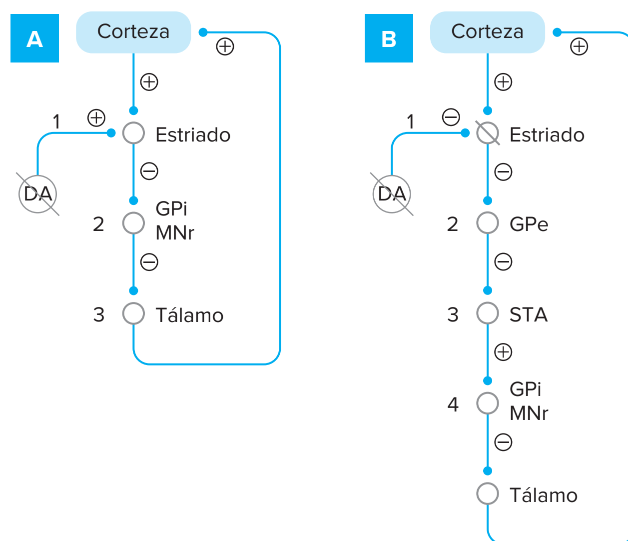


Figura 15-5. Esquema de la forma en que el agotamiento de dopamina en la enfermedad de Parkinson afecta las vías estriadopalidales directa e indirecta y el movimiento. (**A**) lentitud y deficiencia del movimiento. (**1**) pérdida de la aferencia por dopamina (DA) excitadora a neuronas estriatales que se proyectan al segmento interno del globo pálido (GPi) y la parte reticular de la sustancia negra (MNr). (**2**) disminución de la inhibición de neuronas GPi y MNr. (**3**) disminución de la desinhibición de neuronas talámicas. (**4**) lentitud y deficiencia del movimiento. (**B**) inhibición del movimiento no deseado; dificultad para cambiar a una nueva conducta. (**1**) pérdida de la aferencia inhibidora por DA a neuronas estriatales que se proyectan al segmento externo del globo pálido (GPe). (**2**) aumento de la inhibición de neuronas GPe. (**3**) desinhibición de la aferencia del núcleo subtalámico (STa) al GPi y MNr. (**4**) refuerzo de la inhibición del movimiento indeseable. (Modificado de Adel K. Afifi: Basal ganglia: Functional anatomy and physiology. Part II. *J Child Neurol* 9:352-361, 1994, figura 11, con autorización de Decker Periodicals).

farmacológica son el núcleo subtalámico y el segmento interno del globo pálido. Cada vez se utilizan más las lesiones en estos sitios (palidotomía y nucleotomía subtalámica) o el bloqueo funcional (mediante estimulación cerebral profunda).

TERMINOLOGÍA

Abulia (griego, "sin voluntad"). Estado en que el paciente manifiesta falta de iniciativa y espontaneidad con preservación de la conciencia.

Acinesia (griego *a*, "negativo, sin"; *kinesis*, "movimiento"). Falta de movimiento espontáneo, como se observa en la enfermedad de Parkinson.

Atetosis (griego *athetos*, "sin posición o sitio"). Trastorno de movimiento involuntario caracterizado por movimientos irregulares lentos, de torsión, en partes distales de las extremidades. En 1871, William Hammond describió el padecimiento.

Balismo (griego *ballismos*, "brincar, lanzar"). Movimientos desenfrenados y violentos, por lo general en un lado del cuerpo, consecutivos a una lesión en el núcleo subtalámico contralateral.

Bradicinesia (griego *brady*, "lento"; *kinesis*, "movimiento"). Lentitud anormal del movimiento, como se observa en la enfermedad de Parkinson.

Calambre de los escritores. Distonía ocupacional focal (mano) precipitada por la escritura manual o a máquina. Cuando la describió Bell por primera vez en 1830, se consideró un trastorno psiquiátrico.

Corea (griego *choreia*, "danza"). Movimientos involuntarios irregulares de las extremidades o la cara secundarios a una lesión estriatal. A través del tiempo se relacionaron con la corea los nombres de cuatro santos (Vito, Valentino, Modesto y Juan). El que más se utiliza es *baile de San Vito.*

Corea de Huntington. Trastorno neurodegenerativo progresivo que se hereda con carácter autosómico dominante. La enfermedad la llevó a América en 1630, desde Suffolk en el Reino Unido, la esposa de un inmigrante inglés. El padre de esta era coreico y el progenitor del novio desaprobó el casamiento por la enfermedad de aquél. El trastorno se denomina así por George Sumner Huntington, un general médico que describió la enfermedad.

Corea de Sydenham. Corea aguda y benigna que remite de modo espontáneo; es una manifestación de la fiebre reumática. En 1686, Thomas Sydenham, médico inglés describió por primera vez el trastorno.

Distonía. Contracciones musculares sostenidas y en patrones de músculos agonistas y antagonistas que conducen a movimientos involuntarios de torcimiento. En 1908, Marcus Walter Schwalbe, médico alemán describió por primera vez la contracción.

Empuñamiento de los lecheros. Variabilidad en la fuerza isométrica ejercida por la muñeca y los dedos de la mano durante los intentos para asir un objeto. El signo se presenta en la corea.

Hipocinesia. Disminución del movimiento voluntario.

Lengua en trombón. Protrusión y restitución repetidas de la lengua que se observan de manera típica en la enfermedad de Huntington.

Parkinsonismo. Enfermedad crónica degenerativa y progresiva caracterizada por temblor, rigidez y acinesia. En 1817, James Parkinson, médico inglés describió de manera inicial la enfermedad bajo el término de "parálisis agitante". Aunque Galeno, Boecio y otros describieron esta con anterioridad.

Rigidez en rueda dentada. Alteración repetida y arrítmica de resistencia al estiramiento pasivo que ocurre durante el movimiento pasivo de una articulación; temblor palpable. Es un signo de trastorno de ganglios basales.

Síndrome de Tourette. Trastorno que se hereda con carácter dominante caracterizado por *tics* motores y vocales, además de una variedad de síntomas y signos conductuales que incluye déficit de la atención y conductas obsesivas y compulsivas. El síndrome se llama así por George Edmond–Albert–Brutus Gilles de la Tourette, neuropsiquiatra francés que describió el padecimiento en 1885. El primer paciente registrado fue el príncipe francés de Condé, que llenaba su boca con paños para no gritarle al rey Luis XIV.

Tics. Movimientos involuntarios súbitos, repetidos y breves que pueden suprimirse durante un periodo mediante esfuerzo o voluntad.

Tortícolis (latín *tortere*, "torcimiento"; *collis*, "cuello"). Distonía focal que causa rotación intermitente o persistente del cuello.

LECTURAS SUGERIDAS

Bhatia KP, Marsden CD: The behavioral and motor consequences of focal lesions of the basal ganglia in man. *Brain* 1994; 117:859–876.

Ceballos-Baumann AO et al: Restoration of thalamocortical activity after posteroventral pallidotomy in Parkinson's disease. *Lancet* 1994; 344:814.

Dogali M et al: Stereotactic ventral pallidotomy for Parkinson's disease. *Neurology* 1995; 45:753–761.

Koller WC: Chorea, hemichorea, hemiballismus, choreoathetosis and related disorders of movement. *Curr Opin Neurol Neurosurg* 1991; 4:350–353.

Lavoie B et al: Immunohistochemical study of the basal ganglia in normal and parkinsonian monkeys. *Adv Neurol* 1992; 58:115–121.

Lozano AM et al: Effect of GPi pallidotomy on motor function in Parkinson's disease. *Lancet* 1995; 346:1387–1388.

Munro-Davis LE et al: The role of the pedunculopontine region in basal-ganglia mechanism of akinesia. *Exp Brain Res* 1999; 129:511–517.

Obeso JA et al: Pathophysiologic basis of surgery for Parkinson's disease. *Neurology* 2000; 55(Suppl 6):S7–S12.

Peterson B et al: Reduced basal ganglia volumes in Tourette's syndrome using three-dimensional reconstruction techniques from magnetic resonance images. *Neurology* 1993; 43:941–949.

Rice JE, Thompson PD: Movement disorders II: The hyperkinetic disorders. *Med J Aust* 2001; 174:413–419.

Swedo SE et al: Sydenham's chorea: Physical and psychological symptoms of St. Vitus dance. *Pediatrics* 1993; 91:706–713.

Wilson SAK: Progressive lenticular degeneration: A familial nervous disease associated with cirrhosis of the liver. *Brain* 1912; 34:295–509.

Yoshida M: The neural mechanism underlying Parkinsonism and dyskinesia: Differential roles of the putamen and caudate nucleus. *Neurosci Res* 1991; 12:31–40.

Young AB, Penney JB: Neurochemical anatomy of movement disorders. *Neurol Clin* 1984; 2:417–433.

Cerebelo

16

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *El cerebelo se divide en tres lóbulos o zonas no muy bien delineados con base en la morfología, conectividad, función y filogenia.*

2 *La corteza del cerebelo tiene tres capas e incluye cinco tipos de células (una principal y cuatro intrínsecas).*

3 *Las principales aferencias al cerebelo poseen tres orígenes: médula espinal, sistema vestibular y corteza cerebral.*

4 *Dentro del cerebelo se segregan varias aferencias en uno de tres sistemas de fibras.*

5 *Las aferencias del cerebelo excitan de forma directa las células de Purkinje a través de fibras trepadoras y de manera indirecta por axones de células granulosas. Las neuronas intrínsecas del cerebelo se excitan por acción de aferencias cerebelosas y a su vez inhiben a las células de Purkinje.*

6 *Los núcleos profundos del cerebelo proporcionan eferencias cerebelosas a blancos extracerebelosos, entre ellos los núcleos vestibulares, reticulares y rojo y el tálamo.*

7 *Los signos de trastornos del cerebelo incluyen asinergia (disinergia), disartria, adiadococinesia, dismetría, temblor, hipotonía muscular, ataxia y nistagmo.*

8 *Cada vez se comprueban más acciones extramotoras del cerebelo en la regulación autónoma, la conducta, la cognición y el aprendizaje.*

9 *El riego del cerebelo proviene de tres arterias del sistema arterial vertebrobasilar: cerebelosa posteroinferior, cerebelosa anteroinferior y cerebelosa superior.*

CARACTERÍSTICAS MACROSCÓPICAS

El **cerebelo** o "cerebro pequeño" se forma a partir del labio rómbico embrionario, una zona de células entre las placas alar y tectorial a nivel de la flexura pontina. Aunque se desarrolla a partir de la región "sensorial" (el labio rómbico), el cerebelo se relaciona sobre todo (pero no de manera exclusiva) con funciones motoras.

El cerebelo se localiza en la fosa posterior del cráneo y está separado de los lóbulos occipitales por un pliegue dural, la **tienda del cerebelo**. Recubre las superficies dorsales del puente y la médula oblongada y contribuye a la formación del techo del cuarto ventrículo.

El cerebelo está formado por el **vermis** en la línea media y dos hemisferios colocados a los lados. Las partes de los hemisferios adyacentes al vermis se conocen como zonas intermedias (fig. 16-1).

La superficie dorsal del cerebelo es bastante plana y no es obvia en ella la demarcación del vermis y los hemisferios (fig. 16-2).

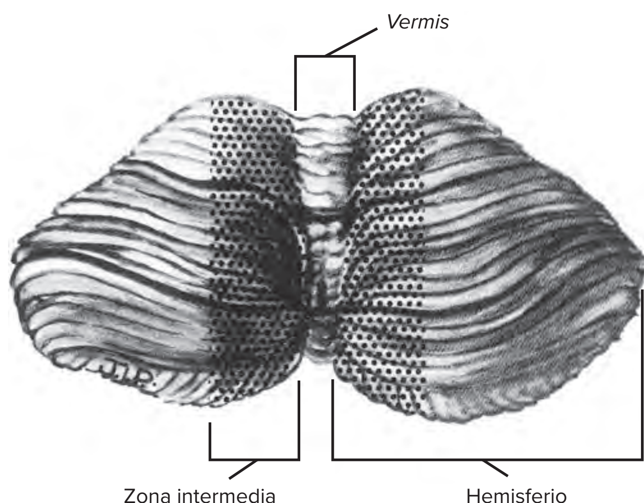


Figura 16-1. Esquema de la superficie ventral del cerebelo que muestra su subdivisión en vermis, zona intermedia y hemisferios.



Figura 16-2. Fotografía de la superficie dorsal del cerebelo. (Tomado de Gluhbegovic and Williams: *The human brain, a photographic guide*. Harper and Row Publishers, 1980, cortesía de los autores.)

La superficie ventral es convexa con un surco profundo (vallécula) en la línea media a través del cual se ve el vermis (fig. 16-3).

El cerebelo humano adulto pesa alrededor de 150 g (10% del peso del cerebro) y su área de superficie tiene alrededor de 1000 cm^2 (40% de la corteza cerebral).

El cerebelo está conectado con el mesencéfalo, el puente y la médula oblongada por tres pares de **pedúnculos** (fig. 16-4).

1. El pedúnculo cerebeloso superior (***brachium** conjunctivum*) conecta el cerebelo con el mesencéfalo.
2. El pedúnculo cerebeloso medio (*brachium pontis*) une el puente con el cerebelo.
3. El pedúnculo cerebeloso inferior (cuerpos **restiforme** y yuxta–restiforme) une la médula oblongada con el cerebelo.

El contenido de cada uno de estos pedúnculos se comenta en los capítulos sobre mesencéfalo (*véase* capítulo 10), puente (*véase* capítulo 8) y médula oblongada (*véase* capítulo 6).

El cerebelo consiste en una capa muy contorneada de sustancia gris, la corteza del cerebelo, que rodea a un núcleo de sustancia blanca que contiene los tractos aferentes y eferentes. El patrón de ramificación de la sustancia blanca, lo denominaron los anatomistas iniciales, árbol de la vida (*arbor vitae*) (fig. 16-4). En consecuencia, las circunvoluciones corticales del cerebelo se conocían como folia (hojas) en lugar de giros (término que se utiliza para describir las circunvoluciones corticales de la corteza cerebral). Incluidos en el núcleo de la sustancia blanca se encuentran cuatro pares de núcleos profundos del cerebelo dispuestos como sigue en sentido lateral a medial (afuera adentro) (fig. 16-5).

1. **Núcleo dentado.**
2. **Núcleo emboliforme.**
3. **Núcleo globoso.**
4. **Núcleo fastigio.**

Los núcleos globoso y emboliforme forman en conjunto el núcleo interpuesto.

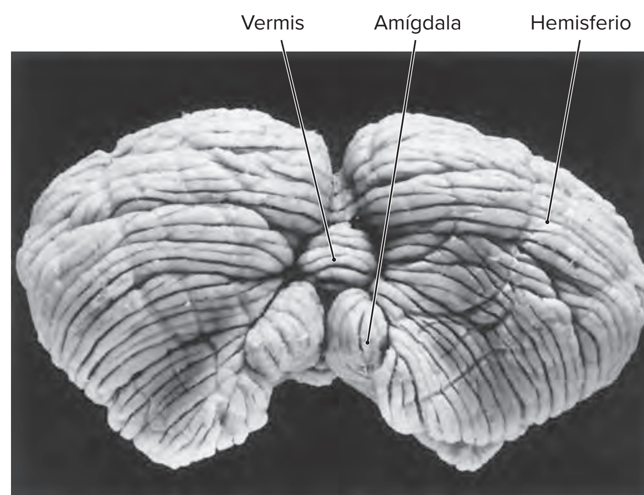


Figura 16-3. Fotografía de la superficie ventral del cerebelo. (Tomado de Gluhbegovic and Williams: *The human brain, a photographic guide*. Harper and Row Publishers, 1980, cortesía de los autores.)

Figura 16-4. Corte a través de los hemisferios cerebrales y el cerebelo que muestra los tres pedúnculos cerebelosos (superior, medio e inferior). También se muestran el árbol de la vida y las folias del cerebelo.

Lóbulos y subdivisiones

1 En términos anatómicos, dos fisuras transversas (anterior y posterolateral o prenodular) dividen al cerebelo en tres lóbulos: anterior, posterior (también llamado medio) y floculonodular (cuadro 16-1). La demarcación de los tres lóbulos se observa mejor en cortes mediosagitales (fig. 16-6). El lóbulo posterior contiene, en su superficie inferior, las amígdalas cerebelosas (fig. 16-3). En trastornos en los cuales se eleva la presión intracraneal, como sucede en los tumores del cerebro, una hemorragia intracraneal o un traumatismo grave en la cabeza, pueden herniarse las amígdalas cerebelosas a través del agujero magno. Esta herniación amigdalina es una urgencia neurológica que pone en peligro la vida debido a la alteración de centros vitales del tallo cerebral.

Así mismo con base en la disposición de proyecciones de la corteza cerebral a los núcleos profundos del cerebelo (fig. 16-1),

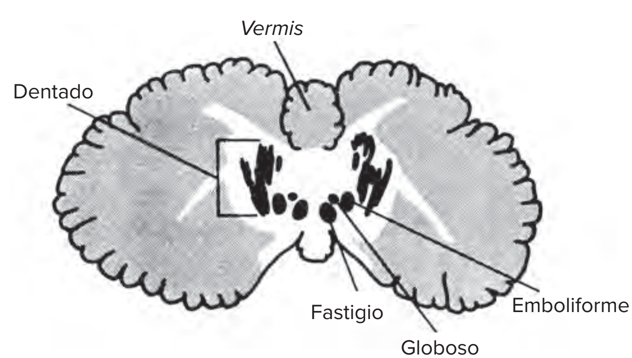


Figura 16-5. Esquema del cerebelo desplegado que delinea los cuatro núcleos del cerebelo.

Cuadro 16-1. Lóbulos y subdivisiones del cerebelo

A	Subdivisiones anatómicas.			
	Plano transversal.	Lóbulo anterior.	Lóbulo posterior.	Lóbulo floculonodular.
	Plano longitudinal.	Vermis	Zona intermedia.	Hemisferio
B	Subdivisiones funcionales.	Espinocerebelo	Cerebrocerebelo	Vestibulocerebelo
C	Subdivisiones filogenéticas.	Paleocerebelo	Neocerebelo	Arquicerebelo

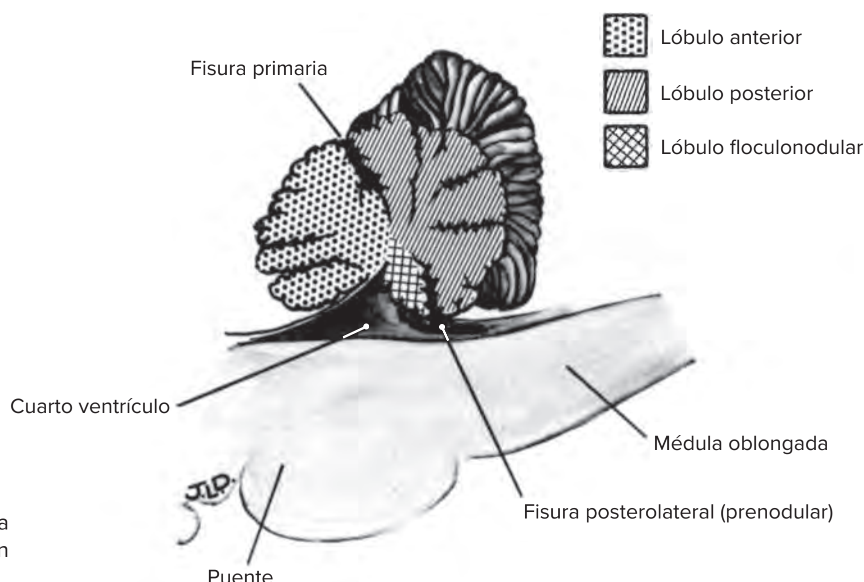


Figura 16-6. Una representación de la vista mediosagital del cerebelo y el tallo cerebral con los tres lóbulos anatómicos del cerebelo.

el cerebelo se subdivide en tres zonas longitudinales: de la línea media (vermis), intermedia (paravermiana) y lateral (hemisferio). La corteza del vermis se proyecta al núcleo cerebeloso profundo fastigio, la de la zona intermedia a los núcleos profundos interpuestos (emboliforme y globoso) y del hemisferio cerebeloso al núcleo dentado. Los límites que separan a cada uno de los lóbulos y zonas transversas y longitudinales distan mucho de ser precisos. Por consiguiente, es muy difícil establecer subdivisiones funcionales claras con referencia a los lóbulos orientados de modo transversal o las zonas orientadas en sentido longitudinal.

Sin embargo, con base en la conectividad de las fibras, se han delineado tres subdivisiones funcionales del cerebelo:

1. **El vestibulocerebelo** (que corresponde mejor al lóbulo floculonodular) tiene conexiones recíprocas con núcleos vestibulares y reticulares y un papel en el control del equilibrio del cuerpo y el movimiento ocular.
2. **El espinocerebelo** (corresponde mejor al lóbulo anterior) posee conexiones recíprocas con la médula espinal y una acción en el control del tono muscular y los movimientos axiales y de las extremidades, por ejemplo para caminar y nadar.
3. **El cerebrocerebelo o pontocerebelo** (corresponde mejor al lóbulo posterior) tiene conexiones recíprocas con la corteza cerebral y una función en la planeación y el inicio de los movimientos y la regulación de movimientos discretos de las extremidades.

Desde el punto de vista filogenético, el cerebelo se divide en tres zonas: **arquicerebelo**, la zona más antigua, que corresponde al lóbulo floculonodular; **paleocerebelo**, cuyo desarrollo filogenético es más reciente que el del arquicerebelo, que constituye el lóbulo anterior y una parte pequeña del lóbulo posterior, y **neocerebelo**, el más reciente, que forma el lóbulo posterior.

Representación somatotópica

En 1943, Adrián describió por primera vez la representación somatotópica de las partes del cuerpo en el cerebelo y la confirmaron después otros autores. En el lóbulo anterior, el cuerpo parece invertido, con las extremidades traseras representadas de manera rostral en relación con las extremidades anteriores y la cara. En el lóbulo posterior, el cuerpo no parece invertido y está representado de modo doble en cada lado de la línea media, con la cara en la parte anterior y las piernas en la posterior. En general, el tronco se representa en la línea media y las extremidades de forma más lateral en los hemisferios. En consecuencia, en trastornos que afectan de manera predominante la línea media del cerebelo, las alteraciones del movimiento se observan en particular en la musculatura del tronco y afectan el equilibrio del cuerpo. En contraste, en afecciones que incluyen sobre todo los hemisferios del cerebelo, los trastornos del movimiento se manifiestan en especial en la movilidad de las extremidades. (fig. 16-7).

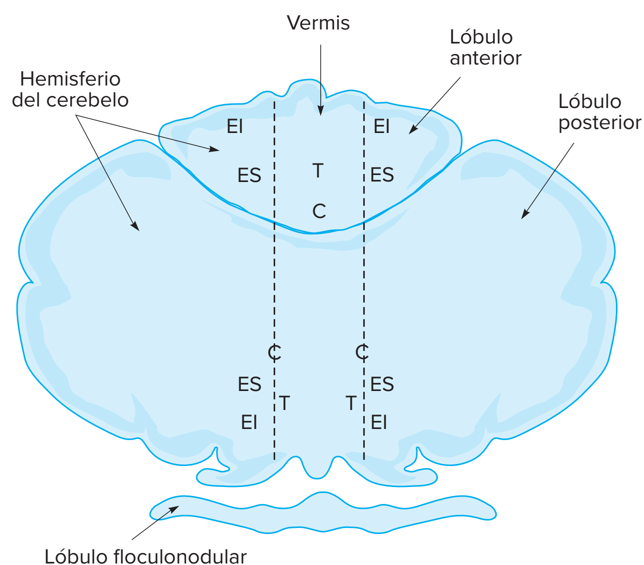


Figura 16-7. Esquema del cerebelo desplegado que muestra la representación somatotópica de partes del cuerpo en el cerebelo. C, cabeza; ES, extremidad superior; EI, extremidad inferior; T, tronco.

ESTRUCTURA MICROSCÓPICA

Corteza del cerebelo

2

Las tres capas que constituyen la corteza del cerebelo son:

1. Capa molecular externa (alrededor de 300 µm de grosor).
2. Capa media de células de Purkinje (casi 100 µm de grosor).
3. Capa más interna de células granulosas (alrededor de 200 µm de espesor).

En las diferentes capas corticales se distribuyen cinco tipos celulares (cuadro 16-2). Las células en canasta y estrelladas se encuentran en la capa molecular, las de Purkinje en la capa de células de Purkinje, y las células granulosas y de **Golgi** en la capa celular granulosa.

De estos cinco tipos de células, las de Purkinje constituyen la neurona principal del cerebelo, ya que es la única neurona cerebelosa que emite axones fuera del cerebelo (neurona de proyección). Todas las otras células son neuronas intrínsecas y establecen conexiones dentro del cerebelo.

Neurona principal (Purkinje)

En 1837 fue descrita la neurona por el sacerdote y fisiólogo bohemio, **Johannes Purkinje**, los cuerpos de las células de Purkinje están dispuestos en una hilera en la zona del borde entre las capas celulares molecular y granulosa (cuadro 16-2). La célula tiene forma de botella vista en el plano transverso y es estrecha y vertical cuando se observa en cortes longitudinales. La célula de Purkinje mide alrededor de 30 a 35 µm en el diámetro transversal. Las células de Purkinje adyacentes están separadas por 50 µm en el plano transversal y 50 a 100 µm en el longitudinal. Cada célula tiene un árbol dendrítico complicado que se propaga en toda la extensión de la capa molecular y está dispuesto en ángulos rectos con el eje largo de la folia (hoja). El árbol dendrítico está constituido por una secuencia de ramas primarias, secundarias y terciarias con las ramas dendríticas más pequeñas cubiertas de modo profuso por espinas o gémulas dendríticas. Se estima que cada célula de Purkinje tiene más de 150 000 espinas en su árbol dendrítico.

La célula de Purkinje posee un axón que sigue a través de la capa de células granulosas y la sustancia blanca profunda para proyectarse en núcleos profundos del cerebelo. Los axones de algunas células de Purkinje (del vermis) eluden los núcleos profundos del cerebelo para llegar al núcleo vestibular lateral. De los axones de las células de Purkinje surgen ramas axónicas colaterales recurrentes y se proyectan en células de Purkinje adyacentes y también en las de canasta, estrelladas, y de Golgi en folias cercanas o incluso distantes. Se estima que en el cerebelo humano hay alrededor de 15 millones de células de Purkinje.

Neuronas intrínsecas (cuadro 16-2)

A. Célula en canasta

Las células en canasta se hallan en las partes más profundas de la capa molecular en proximidad cercana con las células de Purkinje. Las ramificaciones dendríticas de las células en canasta están dispuestas en el plano transversal de la folia en una forma similar, pero menos elaborada, que las células de Purkinje. Los axones cursan en la capa molecular en el plano transversal de la folia, justo arriba de los cuerpos de las células de Purkinje. De manera que cada axón da lugar a varias ramas descendentes que rodean los cuerpos de las células de Purkinje y los segmentos iniciales de sus axones a manera de una canasta, y de ahí su nombre. El axón de cada célula en canasta cubre el territorio de unas 10 células de Purkinje. Sin embargo, la formación en canasta elude la célula de Purkinje inmediatamente adyacente a la célula en canasta y desciende en la segunda célula de Purkinje y de manera progresiva en la hilera. Además, se extienden ramas axónicas en el plano longitudinal de la folia para llegar a un árbol adicional a seis hileras de las células de Purkinje en ambos lados de los axones principales. Como resultado, una célula en canasta aislada puede alcanzar hasta 200 células de Purkinje. A una formación en canasta alrededor de una célula de Purkinje puede contribuir más de una célula en canasta. Si bien, las ramas descendentes de los axones de las células en canasta establecen contacto con el pericarion de la célula de Purkinje y los segmentos iniciales de sus axones, las ramas ascendentes de los axones de las células en canasta ascienden en la capa molecular para llegar a las dendritas proximales de las células de Purkinje. Se estima que en el cerebelo humano existen alrededor de siete millones de células en canasta.

B. Célula Estrellada

Se localizan en las partes superficiales y más profundas de la capa molecular. Los axones de las células estrelladas también están dispuestos de modo transversal en la folia y terminan en dendritas de células de Purkinje. Se estima que en el cerebelo humano hay 12 millones de células estrelladas.

Cuadro 16-2. Neuronas de la corteza del cerebelo

Neurona	Tipo	Capa	Proyección	Acción sináptica
Purkinje	Principal (proyección).	Purkinje	Núcleos profundos del cerebelo. Núcleos vestibulares laterales. Otras células de Purkinje. Neuronas intrínsecas.	Inhibidora
En canasta	Interneurona	Molecular	Célula de Purkinje.	Inhibidora
Estrellada	Interneurona	Molecular	Célula de Purkinje.	Inhibidora
Granulosa	Interneurona	Granulosa	Célula de Purkinje. Célula en canasta. Célula estrellada. Célula de Golgi.	Excitadora
Golgi	Interneurona	Granulosa	Célula granulosa.	Inhibidora

Puede considerarse que las células en canasta y estrelladas pertenecen a la misma clase. Ambas reciben la misma aferencia y las dos actúan en células de Purkinje. La diferencia estriba en que las células estrelladas establecen contacto con las dendritas de células de Purkinje, en tanto que las células en canasta entran en contacto con dendritas, cuerpos y axones de las células de Purkinje.

C. Células granulosas

Son unas de las células más pequeñas del cerebro (6 a 9 μm) y llenan la capa de células granulosas. De cada célula surgen alrededor de tres a cinco dendritas que establecen contactos sinápticos con axones en una zona sináptica (el glomérulo) dentro de la capa de células granulosas. Los axones de las células granulosas ascienden en la capa de estas últimas, la capa de Purkinje y la capa molecular, en donde se bifurcan en forma de T y siguen paralelas a la superficie para formar el sistema de fibras paralelas, que cursan de forma horizontal en la capa molecular perpendicular al plano de las dendritas de Purkinje. Cada rama de la fibra paralela tiene 1 a 1.5 mm de largo; por consiguiente, el axón de una célula granulosa abarca un área de 3 mm. Las fibras paralelas establecen contacto con dendritas de células de Purkinje, Golgi, estrelladas y en canasta. Por lo general, una fibra paralela entra en contacto con una célula de Purkinje solo una o, en raras ocasiones, dos veces. En consecuencia, las fibras paralelas individuales no son un impulso potente para la neurona de Purkinje.

Sin embargo, una célula de Purkinje aislada puede recibir hasta 100 000 fibras paralelas. Aunque una fibra paralela no es un impulso potente para la neurona de Purkinje, el contacto a través de 100 000 fibras paralelas puede suministrar un fuerte impulso a la neurona.

Se estima que el número total de células granulosas es del orden de 2200 millones.

D. Célula de Golgi tipo II

Las neuronas de Golgi ocupan la parte superficial de la capa de células granulosas adyacente a las células de Purkinje. Son neuronas grandes, casi del mismo tamaño del cuerpo de las células de Purkinje. Las dendritas de las neuronas de Golgi se ramifican en la capa molecular o en las células granulosas. Las que permanecen en la capa de estas últimas contribuyen a los glomérulos de dicha capa. Las que llegan a la capa molecular se ramifican de modo extenso y se superponen a los territorios de tres células de Purkinje en los planos transversal y longitudinal. En consecuencia, la ramificación dendrítica de la neurona de Golgi es tres veces mayor que la célula de Purkinje.

Los axones de las células de Golgi contribuyen a la formación del **glomérulo**. Se caracterizan por una ramificación densa de ramas axónicas cortas que abarcan la totalidad de la capa de células granulosas. El campo de la ramificación axónica se aproxima a la ramificación dendrítica. La ramificación de las neuronas de Golgi es una de las más singulares en el cerebro. Las neuronas de Golgi forman el punto central de un hexágono funcional que incluye alrededor de 10 células de Purkinje. Se estima que existen cuatro millones de células de Golgi.

Glomérulo cerebeloso

En cortes histológicos de la corteza del cerebelo se observan entre las células granulosas islotes de tinción más clara que el resto de la capa de células granulosas; son los glomérulos cerebelosos (fig. 16-8) son los sitios de contacto sináptico entre las fibras cerebelosas aferentes (sistema de fibras musgosas) y procesos de neuronas dentro de la capa de células granulosas. Los elementos que forman un glomérulo cerebeloso son los siguientes:

1. Aferencia cerebelosa a través del sistema de fibras musgosas (más adelante se comentan los orígenes de este sistema).
2. Dendritas de células granulosas.
3. Terminales axónicas de neuronas de Golgi.
4. Partes proximales de dendritas de Golgi.

Las micrografías electrónicas demuestran que el elemento central del glomérulo (rosetas terminales) es la terminal axónica de las fibras musgosas, alrededor de aquellas que se agrupan las dendritas de células granulosas y los axones de neuronas de Golgi. Los axones de las fibras musgosas y las células de Golgi actúan en las dendritas de células granulosas. Además, los axones de las fibras musgosas se proyectan a dendritas de neuronas de Golgi. El complejo total está rodeado por una envoltura glial. Se estima que un glomérulo contiene alrededor de 100 a 300 terminales dendríticas a partir de unas 20 células granulosas.

AFERENCIAS DEL CEREBELO

3

El cerebelo, que contiene más de la mitad de las neuronas del cerebro, es una de las intersecciones neuronales más activas en el cerebro, recibe aferencias de cada parte importante del sistema nervioso central y envía señales de nueva cuenta a ellas. Las aferencias al cerebelo provienen de diversos sitios. Sin embargo, los tres principales orígenes de aferentes son la médula espinal, el sistema vestibular y la corteza cerebral.

Las aferencias de la médula espinal se transmiten al cerebelo (fig. 16-9) a través de los fascículos espinocerebelosos dorsal y

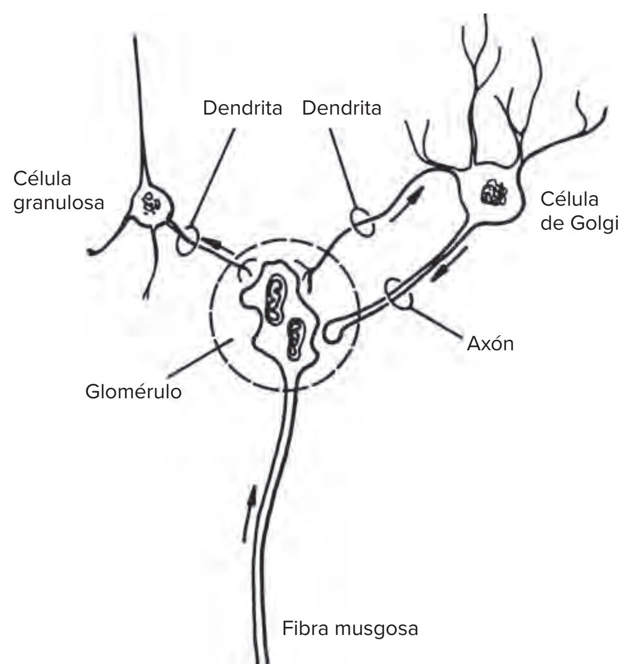


Figura 16-8. Representación de un glomérulo cerebeloso que muestra los diferentes orígenes de las fibras convergentes.

ventral y la extensión rostral del fascículo espinocerebeloso dorsal, el fascículo cuneocerebeloso. Estos tractos proporcionan al cerebelo información relacionada con la posición y el estado de músculos, tendones y articulaciones.

Las aferencias del sistema vestibular (fig. 16-10) provienen del órgano vestibular terminal primario en el laberinto vestibular y núcleos vestibulares (inferior y medial) en el tallo cerebral. Las aferencias vestibulocerebelosas suministran información relacionada con el equilibrio del cuerpo.

Las aferencias corticales al cerebelo proceden de las áreas neocortical y paleocortical y arquicortical que incluyen las cortezas motora y sensorial primarias, las cortezas de asociación y límbicas. Las aferencias de áreas neocorticales (fig. 16-11) llegan al cerebelo después de relevarse en los núcleos pontinos (la inmensa mayoría) y la oliva inferior. Las aferencias de las áreas paleocortical y arquicortical establecen relevos en los núcleos reticulares y el hipotálamo antes de llegar al cerebelo. Las aferencias corticocerebelosas proporcionan información relacionada con la planeación e inicio del movimiento.

Otras fibras aferentes al cerebelo incluyen una proyección noradrenérgica del locus coeruleus (grupo celular A-6 de primates), una proyección dopaminérgica del área tegmental ventral de Tsai en el mesencéfalo (grupo de células A-10 de primates) y una proyección serotoninérgica de los núcleos del rafe (grupos de células B-5 y B-6 de primates) en el tallo cerebral. La aferencia del locus coeruleus se proyecta en dendritas de células de Purkinje y ejerce un efecto inhibidor en la actividad de estas últimas. Se ha postulado que la aferencia del locus coeruleus interviene en el desarrollo de las células de Purkinje. Las terminales del locus coeruleus se desarrollan antes de que maduren las células de Purkinje. La destrucción del locus coeruleus da lugar al desarrollo inmaduro de las células de Purkinje.

Existe una compleja red de vías directas e indirectas entre el hipotálamo y el cerebelo. Las proyecciones son bilaterales con preponderancia ipsilateral. Se originan en varios núcleos y áreas hipotalámicas pero sobre todo en las áreas hipotalámicas lateral, dorsal y posterior y los núcleos dorsomedial, ventromedial, supramamilar, mamilar lateral y tuberomamilar. La vía indirecta llega al cerebelo después de relevos en varios núcleos del tallo cerebral. Las fibras hipotalamocerebelosas terminan en relación con neuronas en todas las capas de la corteza del cerebelo. La red hipotalamocerebelosa puede suministrar el sustrato

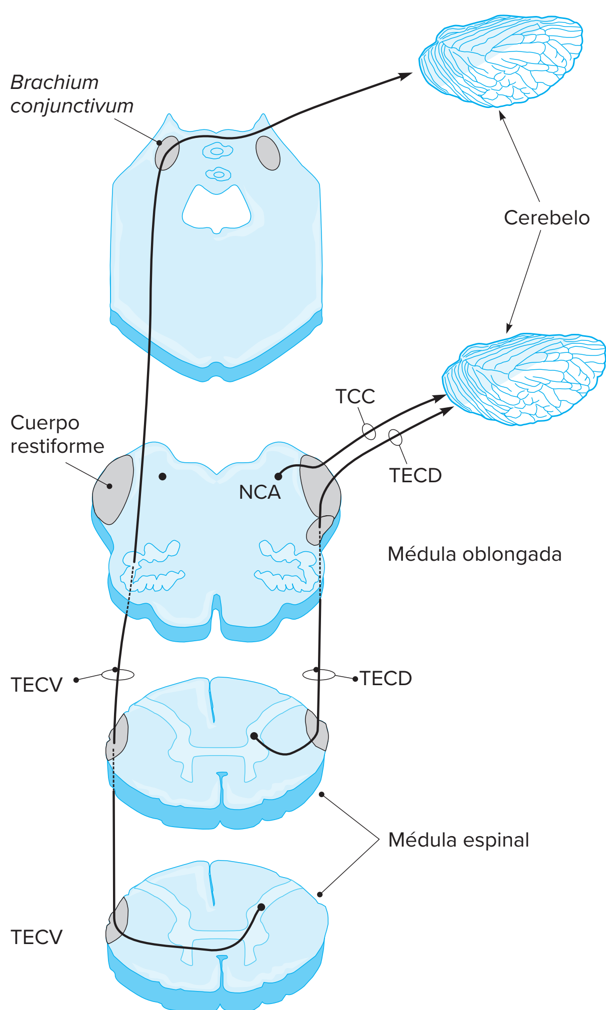


Figura 16-9. Esquema de la aferencia espinocerebelosa, TECD, fascículos espinocerebelosos dorsales; TECV, fascículo espinocerebeloso ventral; NCA, núcleo cuneiforme accesorio; TCC, fascículo cuneocerebeloso.

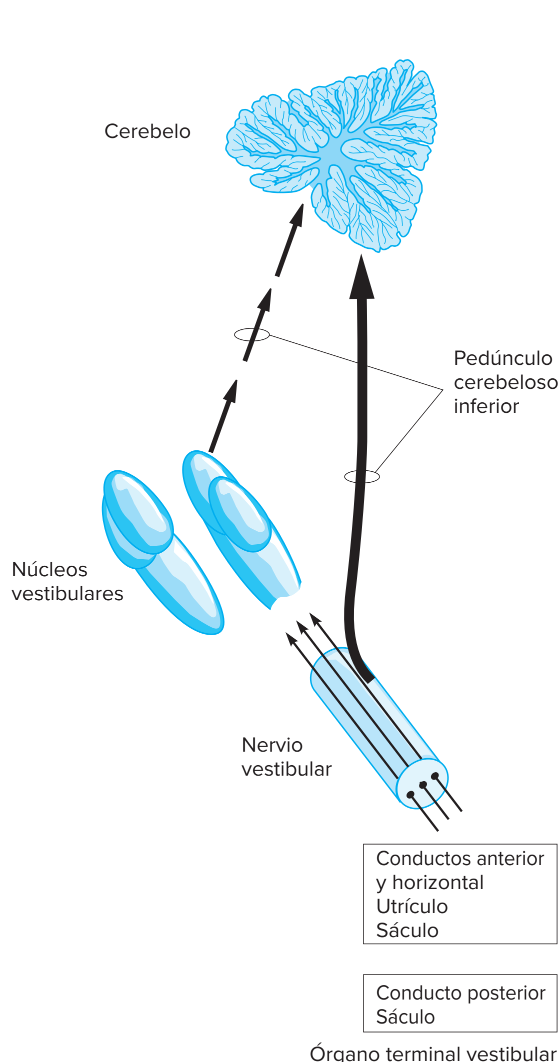


Figura 16-10. Representación de la aferencia vestibular al cerebelo.

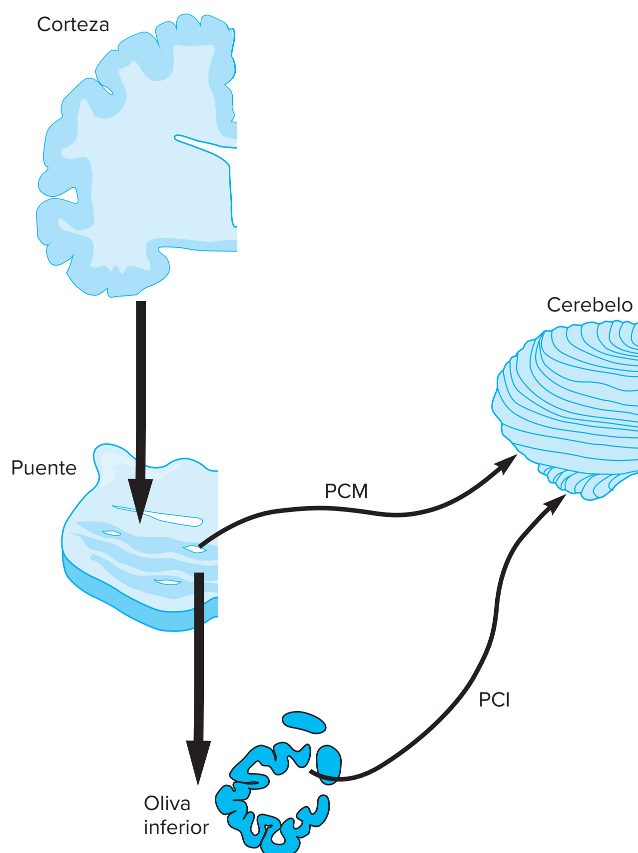


Figura 16-11. Esquema de la aferencia neocortical al cerebelo con relevo en los núcleos pontinos y la oliva inferior. PCM, pedúnculo cerebeloso medio (*brachium pontis*). PCI, pedúnculo cerebeloso inferior (cuerpo restiforme).

neuroanatómico para las respuestas autónomas inducidas la estimulación del cerebelo.

Las fibras aferentes al cerebelo de los diversos orígenes precedentes llegan a través de tres pedúnculos cerebelosos: inferior (cuerpo restiforme), medio (*brachium pontis*) y superior (*brachium conjunctivum*). La figura 16-12 es un esquema compuesto de las aferencias hacia el cerebelo.

Pedúnculo cerebeloso inferior

Los sistemas de fibras que llegan al cerebelo a través del pedúnculo cerebeloso inferior son los siguientes:

1. Fascículo espinocerebeloso dorsal del núcleo dorsal de Clarke.
2. Fascículo cuneocerebeloso de los núcleos cuneiformes accesorios.
3. Fascículo olivocerebeloso de los núcleos olivares inferiores (componente mayor).
4. Fascículo reticulocerebeloso de los núcleos reticulares del tallo cerebral.
5. Fascículo vestibulocerebeloso (aferentes primarias del órgano terminal vestibular y aferentes secundarias de los núcleos vestibulares).
6. Fascículo arqueadocerebeloso de los núcleos arqueados de la médula oblongada.
7. Fascículo trigeminocerebeloso de los núcleos espinal y sensorial principal del nervio trigémino.

Pedúnculo cerebeloso medio

Los sistemas de fibras que llegan al cerebelo a través de esta vía son los siguientes:

1. Fascículo pontocerebeloso (corticopontocerebeloso) de los núcleos pontinos (componente principal).
2. Fibras serotoninérgicas de los núcleos del rafe.

Pedúnculo cerebeloso superior

4

Las fibras aferentes al cerebelo a través de esta vía incluyen las siguientes:

1. Fascículo espinocerebeloso ventral.
2. Fascículo trigeminocerebeloso proveniente del núcleo trigeminal mesencefálico.
3. Fascículo ceruleocerebeloso del locus coeruleus.
4. Fascículo tectocerebeloso de los colículos superior e inferior.

Las diversas aferencias al cerebelo, se segregan dentro de este último en uno de tres sistemas de fibras: trepadoras, musgosas y uno de múltiples capas ya descrito.

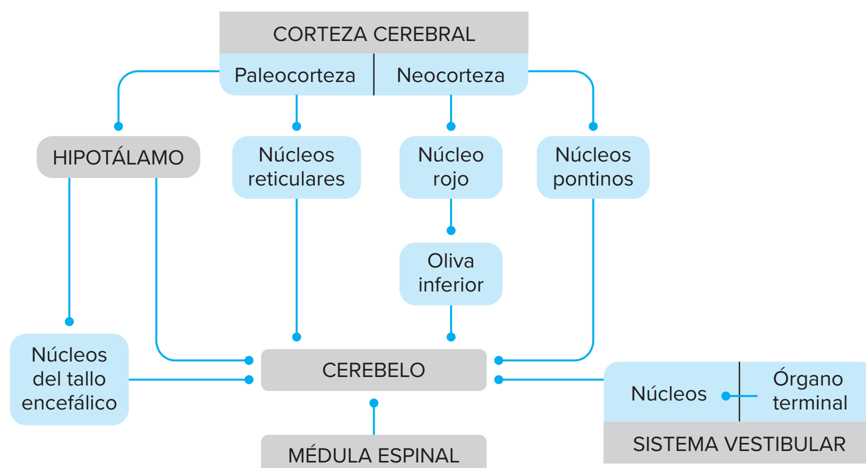


Figura 16-12. Esquema compuesto de los principales orígenes de las aferencias al cerebelo.

A. Sistema de fibras trepadoras

A menudo se piensa que el fascículo olivocerebeloso es el principal componente de este sistema. Las fibras trepadoras establecen sinapsis con dendritas de la neurona principal del cerebelo (la célula de Purkinje) y dendritas de neuronas intrínsecas (Golgi, en canasta y estrellada) (cuadro 16-3). Se sabe que la aferencia de la fibra trepadora ejerce un efecto excitador potente en una célula de Purkinje y una acción mucho menos intensa en neuronas intrínsecas. La relación de fibras trepadoras con neuronas principales es tan íntima que una fibra trepadora se restringe a una célula de Purkinje y sigue las ramas de las dendritas de esta última igual que una vid. En consecuencia, el efecto de la fibra trepadora en una célula de Purkinje es de excitación uno a uno, todo o nada. Se estima que una fibra trepadora establece 1000 a 2000 contactos sinápticos con su célula de Purkinje. La estimulación del sistema de fibras trepadoras induce un brote prolongado de potenciales de acción de alta frecuencia (espiga compleja) de la célula de Purkinje capaz de superar cualquier actividad en curso en dicha célula. Varias evidencias sugieren que la aferencia olivocerebelosa a través de la vía de fibras trepadoras se modula de manera potente durante los movimientos activos. Los datos disponibles indican que el acceso de señales sensoriales de la médula espinal al cerebelo a través de la oliva inferior (vía espinoolivocerebelosa) y el sistema de fibras trepadoras está bajo intensa regulación y sujeto a control central. La importancia del sistema de fibras trepadoras se manifiesta porque la ablación de la oliva inferior (el origen de la vía de fibras trepadoras) propicia un trastorno del movimiento similar a los déficit motores consecutivos al daño directo del cerebelo. Un aspecto notable de la proyección olivocerebelosa es su topografía muy ordenada (fig. 16-13).

B. Sistema de fibras musgosas

El sistema de fibras musgosas incluye todas las aferentes al cerebelo excepto las que contribuyen a las fibras trepadoras y al sistema multilaminado de fibras. Al igual que las fibras trepadoras, las musgosas penetran en el cerebelo a través del núcleo de sustancia blanca profunda. A continuación, divergen en las folias del cerebelo, en donde se ramifican hacia la capa de células granulosas. Dentro de esta última, las fibras musgosas se dividen en varias subramas de rosetas terminales que ocupan el centro de cada glomérulo, en donde entran en contacto con dendritas de neuronas granulosas y de Golgi (fig. 16-13 y cuadro 16-3). Se estima que cada fibra musgosa establece contacto con unas 400 dendritas de células granulosas dentro de una folia y que cada roseta musgosa terminal entra en contacto con cerca de 20 diferentes células granulosas. Por otra parte, cada célula granulosa recibe contactos sinápticos de cuatro a cinco diferentes terminales de fibras musgosas. Se piensa que la fibra musgosa estimula el mayor número de células que se activan por una fibra aferente aislada. Por consiguiente, en contraste con la aferencia de fibras trepadoras, que es muy específica y dirigida con precisión a la célula de Purkinje, la aferencia de la fibra musgosa es difusa y compleja (fig. 16-13). Además de su contribución a las células de Purkinje y granulosas de la corteza del cerebelo, las fibras trepadoras y las musgosas emiten colaterales a los núcleos profundos del cerebelo (fig. 16-13). Estas colaterales son de naturaleza excitadora y ayudan a conservar una descarga de fondo constante de estos núcleos profundos.

C. Sistema multilaminado de fibras

Este sistema de fibras descrito en fecha reciente incluye aferentes al cerebelo desde el hipotálamo y las aferentes serotoninérgicas

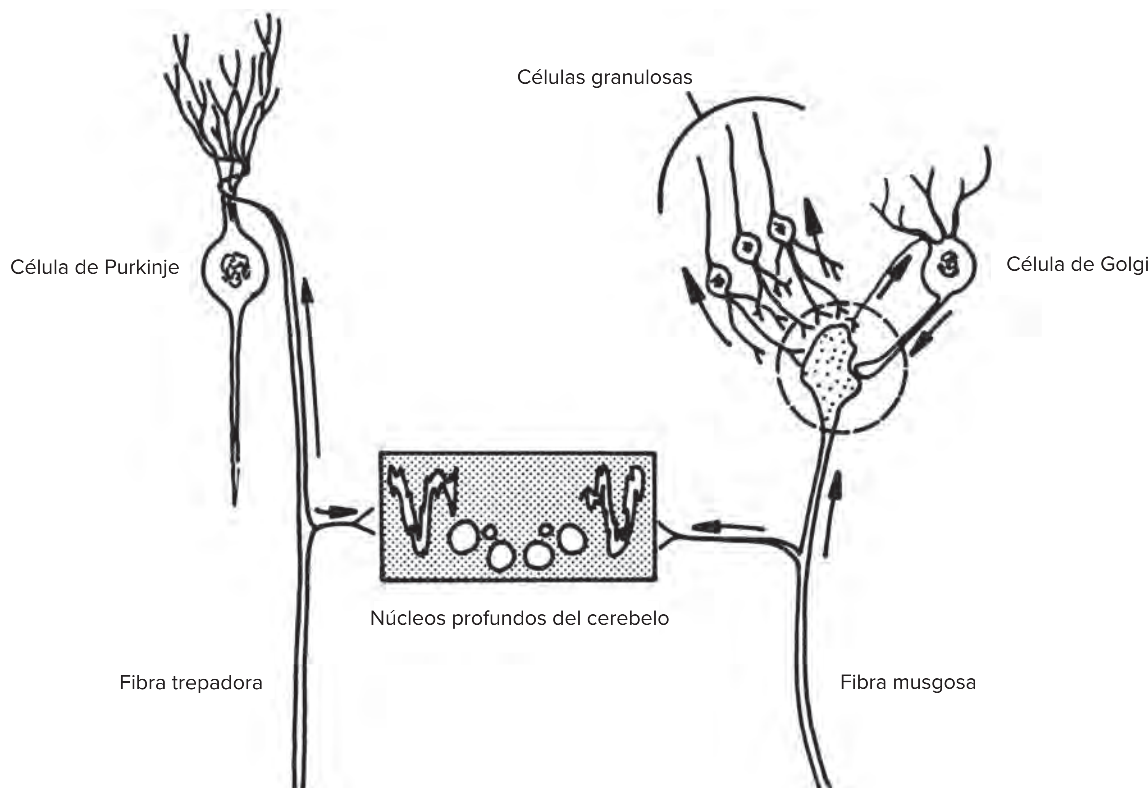


Figura 16-13. Representación que compara los sistemas de fibras trepadoras y musgosas dentro del cerebelo.

Cuadro 16-3. Fibras trepadoras y musgosas

	Blancos de proyección					
Tipo de fibra	Núcleos profundos	Purkinje	En canasta	Estrella	Granulosa	Golgi
Trepadora	X	X	X	X		X
Musgosa	X				X	X

de los núcleos de rafe, la aferencia noradrenérgica del núcleo del locus coeruleus y la aferencia dopaminérgica de las neuronas dopaminérgicas mesencefálicas. De manera similar a los sistemas de fibras trepadoras y musgosas, el sistema multilaminado de fibras se proyecta en neuronas en la corteza cerebelosa y los núcleos profundos del cerebelo.

CIRCUITO INTERNO DEL CEREBELO

Aferencia de fibras musgosas

5 La aferencia de una fibra musgosa excita dendritas de un grupo de células granulosas. La descarga de estas últimas se transmite a través de sus axones (fibras paralelas), que se bifurcan en forma de T en la capa molecular, y entran en contacto con dendritas de las neuronas de Purkinje, estrellada, en canasta y de Golgi (figs. 16-14 y 16-15). Si el haz de fibras paralelas excitado es lo bastante ancho para cubrir el campo dendrítico de células de Purkinje, la activación tiene como resultado la descarga de una hilera de células de Purkinje y las células en canasta y estrelladas relacionadas. La activación de estas últimas inhibe una amplia gama de células de Purkinje a cada lado de la hilera de células de Purkinje activadas. En consecuencia, la aferencia de fibras musgosas crea una hilera de células de Purkinje activadas flanqueada a cada lado por una tira de células de Purkinje no inhibidas. Al anular la actividad circundante, las hileras de células de Purkinje inhibidas promueven el proceso de delineación neural dentro de la hilera de células de Purkinje activada.

Si el haz activado de fibras paralelas se torna lo bastante amplio para abarcar el campo dendrítico de una neurona de Golgi, entonces se excita esta última y, a través de su axón en el glomérulo, inhibe la célula granulosa. Por tanto, la aferencia excitadora de una fibra musgosa a la célula granulosa se convierte en inhibidora a través de uno de dos mecanismos (fig. 16-14):

- Fibra musgosa a dendrita de célula granulosa, a axón de célula granulosa (fibras paralelas), a dendritas de células en canasta y estrelladas, a axones de células en canasta y estrelladas, a cuerpo (axones de células en canasta) y dendritas (axones de células estrelladas) de células de Purkinje.
- Fibras musgosas a dendrita de célula granulosa, a axón de célula granulosa (fibras paralelas), a dendritas de célula de Golgi, a axón de célula de Golgi, a dendritas de célula granulosa.

Un tercer mecanismo inhibidor del sistema de fibras musgosas (fig. 16-15) tiene lugar a través de la aferencia de fibras musgosas a dendritas de células de Golgi, al axón de la célula de Golgi y de nueva cuenta a dendritas de la célula granulosa.

La aferencia de una fibra musgosa tiene proporciones altas de divergencia y convergencia. Una fibra musgosa aislada tiene 40 rosetas y cada una de ellas se conecta con las terminales dendríticasde 20 células granulosas y una célula granulosa se conecta a través de las fibras paralelas con 100 a 300 células de Purkinje. Esto proporciona una relación de divergencia aproximada de 1:100 000 a 1:300 000 de una fibra musgosa a células de Purkinje. Por otra parte, cada célula de Purkinje tiene alrededor de 100 000 espinas dendríticas en contacto sináptico con fibras paralelas (células granulosas) y, en consecuencia, una proporción grande de convergencia.

Aferencia de fibras trepadoras

En forma similar, la aferencia de una fibra trepadora excita células de Purkinje y neuronas estrelladas, en canasta y de Golgi. El efecto en estas diferentes células es similar al descrito para la aferencia de la fibra musgosa y ayuda a enfocar la activación de la célula de Purkinje en medio de una zona de inhibición inducida por neuronas en canasta, estrelladas y de Golgi. En contraste con el sistema de fibras musgosas, los factores de convergencia y divergencia para la aferencia de la fibra trepadora son pequeños (1:1).

De esta forma, las fibras aferentes (trepadora y musgosa) al cerebelo excitan células de Purkinje y granulosas de la corteza cerebelosa y de los núcleos profundos del cerebelo. Las fibras trepadoras excitan de manera directa a las células de Purkinje y las fibras musgosas de manera indirecta (a través de células granulosas). La excitación de las células de Purkinje tiene la modulación de varios circuitos de retroalimentación (a través de interneuronas inhibidoras en canasta y estrelladas) que inhiben la actividad de la célula de Purkinje y suprimen la transmisión de impulsos de estas últimas a núcleos profundos del cerebelo. En consecuencia, la eferencia de células de Purkinje a núcleos profundos del cerebelo es una señal inhibidora finamente modulada. Por tanto, la eferencia de los núcleos profundos del cerebelo a blancos extracerebelosos es el producto de la aferencia excitadora de fibras trepadoras y musgosas y proyecciones inhibidoras de células de Purkinje (fig. 16-16).

Las vías de las fibras musgosas conducen más rápido que las de las trepadoras. Sin embargo, los potenciales inhibidores finales producidos por el sistema de fibras musgosas se desarrollan con lentitud, de manera que para el momento en que llega la aferencia de la fibra trepadora al cerebelo, aún no se desarrolla el efecto completo de los potenciales inhibidores de la fibra musgosa. Esto permite que el sistema de fibras trepadoras actúe en las actividades básicas de excitación e inhibición iniciadas por la aferencia de fibras musgosas.

De este modo, de todas las células de la corteza del cerebelo, solo la granulosa es excitadora; todas las otras, incluidas las células de Purkinje, son inhibidoras. Estudios recientes del cerebelo proporcionan a la neurona de Golgi un papel central en la organización del cerebelo. A través de su contacto con fibras musgosas en el glomérulo y las colaterales de las fibras trepadoras, la neurona de Golgi es capaz de seleccionar en cualquier momento las aferencias que llegan a la célula de Purkinje.

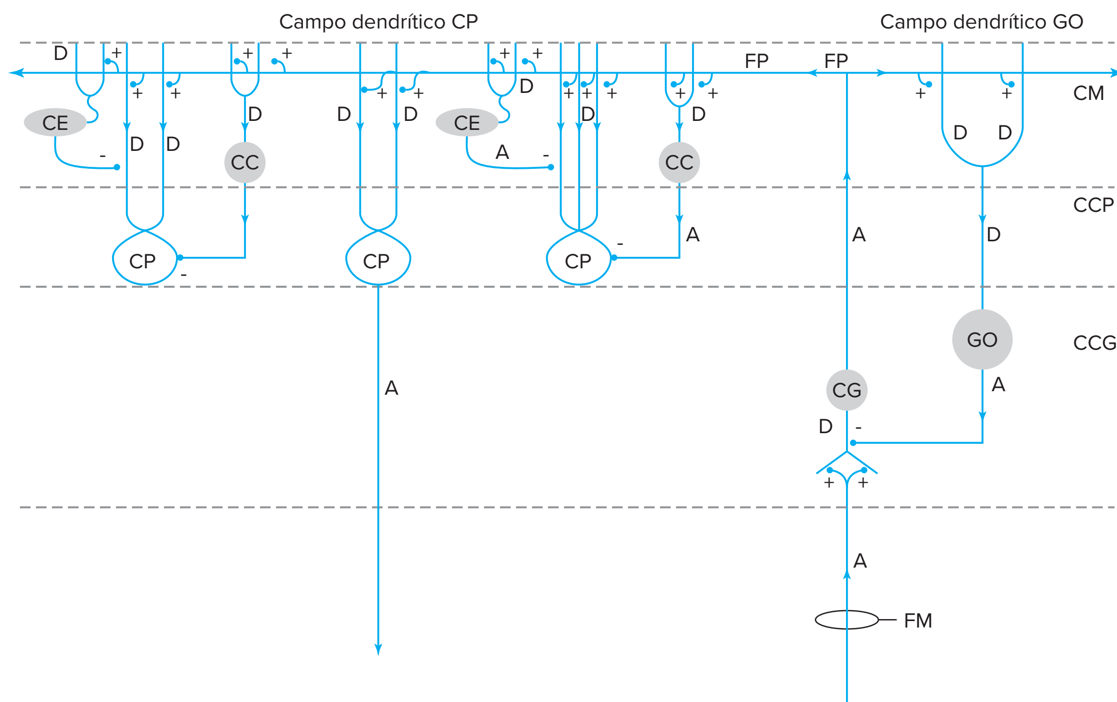


Figura 16-14. Esquema de la forma en que la aferencia de una fibra musgosa excitadora puede transformarse en inhibición a través del axón de una célula granulosa. FM, fibra musgosa; CG, célula granulosa; GO, célula de Golgi; CC, célula en canasta; CE, célula estrellada; CP, célula de Purkinje; CM, capa molecular; CCP, capa de células de Purkinje; CCG, capa de células granulosas; FP, fibras paralelas; A, axón; D, dendrita; +, facilitación; –, inhibición.

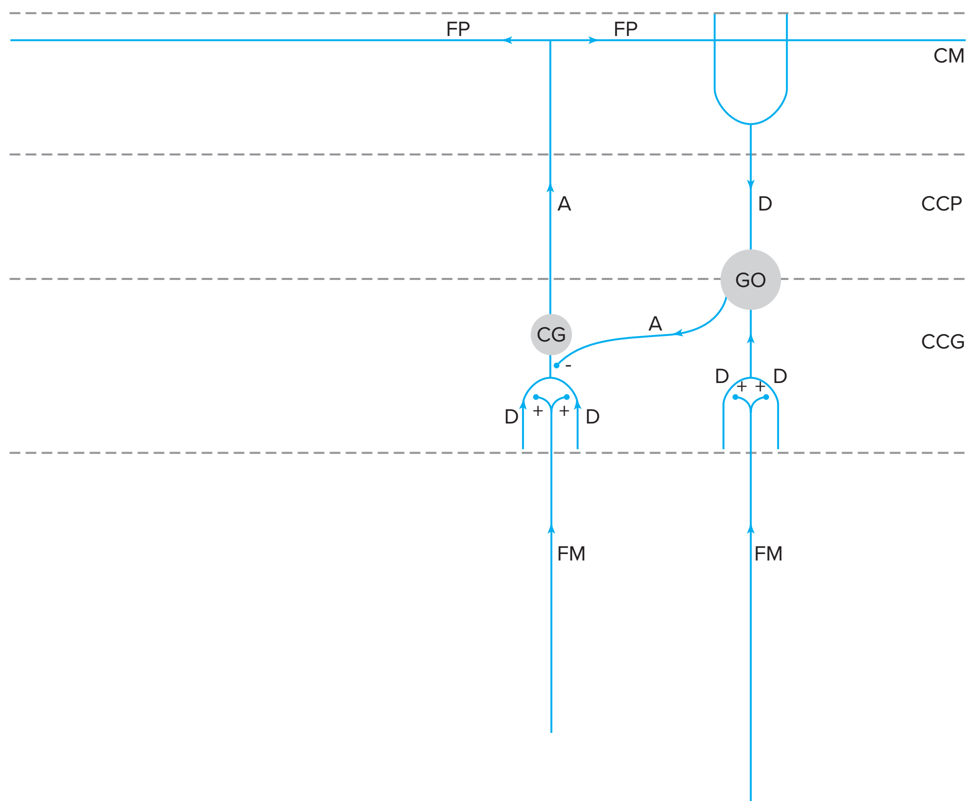


Figura 16-15. Esquema de la forma en que la aferencia de una fibra musgosa excitadora puede transformarse en inhibición a través del axón de la célula de Golgi. FM, fibra musgosa; CG, célula granulosa, GO, célula de Golgi; CM, capa molecular; CCP, capa de células de Purkinje; CCG, capa de células granulosas; FP, fibras paralelas; A, axón; D, dendrita; +, facilitación; –, inhibición.

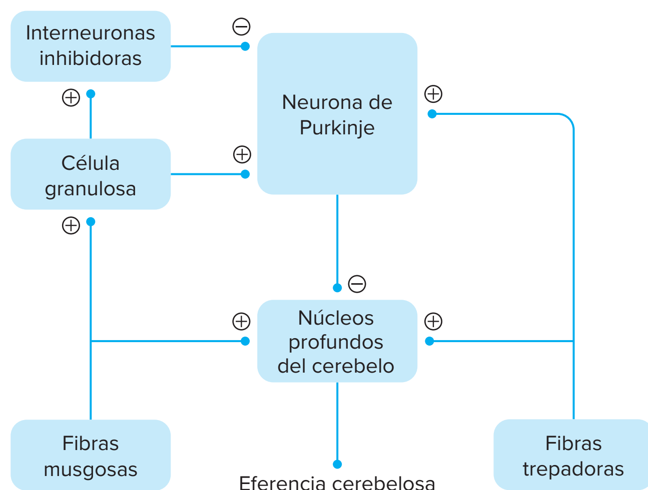


Figura 16-16. Representación del circuito intrínseco del cerebelo. +, excitación; –, inhibición.

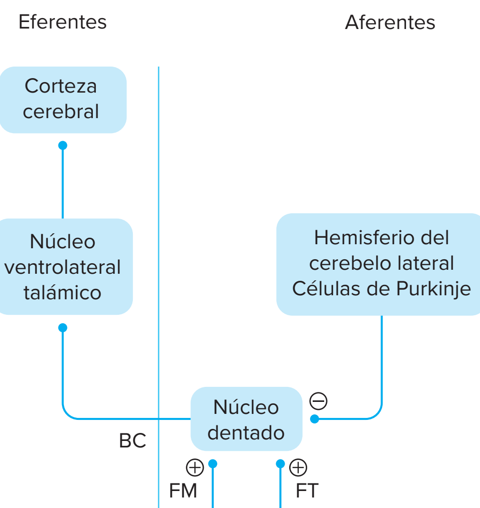


Figura 16-18. Representación de las conexiones aferentes y eferentes del núcleo dentado. +, facilitación; –, inhibición; FT, fibra trepadora; FM, fibra musgosa; BC, *brachium conjunctivum*.

EFERENCIAS DEL CEREBELO

6 El sistema eferente del cerebelo tiene dos componentes: intracerebeloso y extracerebeloso. El primero comprende las proyecciones inhibidoras de las células de Purkinje a núcleos profundos del cerebelo. Estas proyecciones están organizadas de forma somatotópica (fig. 16-17). Las células de Purkinje del vermis se proyectan al núcleo fastigio, en tanto que las zonas paravermiana y del hemisferio del cerebelo lo hacen, respectivamente, al núcleo interpuesto (emboliforme y globoso) y el núcleo dentado. La inmensa mayoría de los componentes extracerebelosos comprende las proyecciones de núcleos profundos del cerebelo a blancos extracerebelosos. Una parte más pequeña de ellos se origina en un grupo de células de Purkinje en el vestibulocerebelo, cuyos axones eluden los núcleos profundos del cerebelo y se proyectan en el núcleo vestibular lateral en el tallo cerebral. Los blancos extracerebelosos de núcleos profundos del cerebelo (figs. 16-18 a 16-20) incluyen los núcleos vestibular y reticular del tallo cerebral (desde el núcleo fastigio), el núcleo rojo en el mesencéfalo y el núcleo olivar inferior en la médula oblongada (desde el núcleo interpuesto), el tálamo (desde los núcleos dentado e interpuesto) y el hipotálamo (desde todos los núcleos profundos del cerebelo).

Las eferentes del cerebelo salen a través de los pedúnculos cerebelosos inferior y superior (fig. 16-21). Las fibras cerebelovestibulares y cerebelorreticulares siguen a través del pedúnculo cerebeloso inferior, mientras que las fibras cerebelotalámicas, cerebelorrúbricas y cerebeloolivares siguen por la vía del pedúnculo cerebeloso superior. Este último cruza en el tegmento del mesencéfalo (a nivel del colículo inferior) y se proyecta en el núcleo rojo contralateral y el núcleo ventrolateral del tálamo. Un fascículo pequeño de este sistema cruzado desciende al núcleo olivar inferior. El cerebelo ejerce su influencia más importante en las cortezas motora y premotora a través del

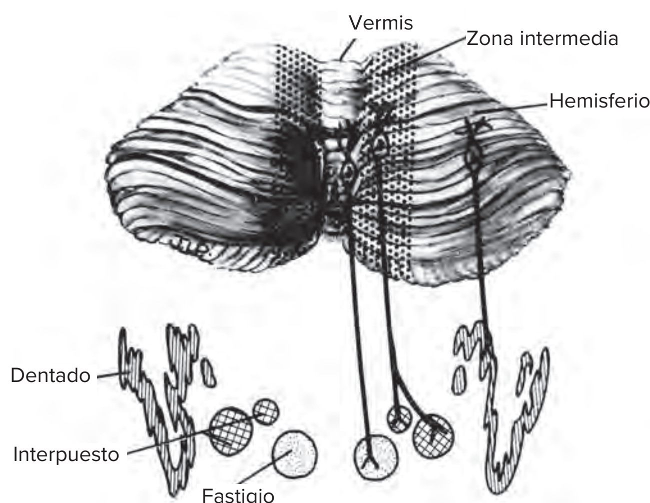


Figura 16-17. Esquema de las proyecciones topográficas de las células de Purkinje de diferentes zonas del cerebelo a los núcleos cerebelosos profundos respectivos.

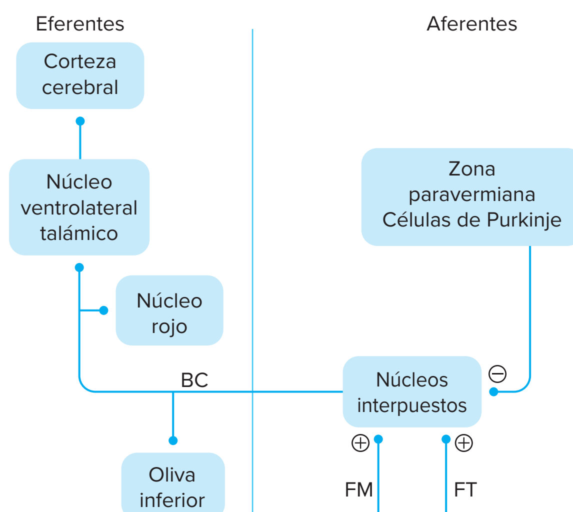


Figura 16-19. Esquema de las conexiones aferentes y eferentes de los núcleos interpuestos. +, facilitación; –, inhibición; FT, fibra trepadora; FM, fibra musgosa; BC, *brachium conjunctivum*.

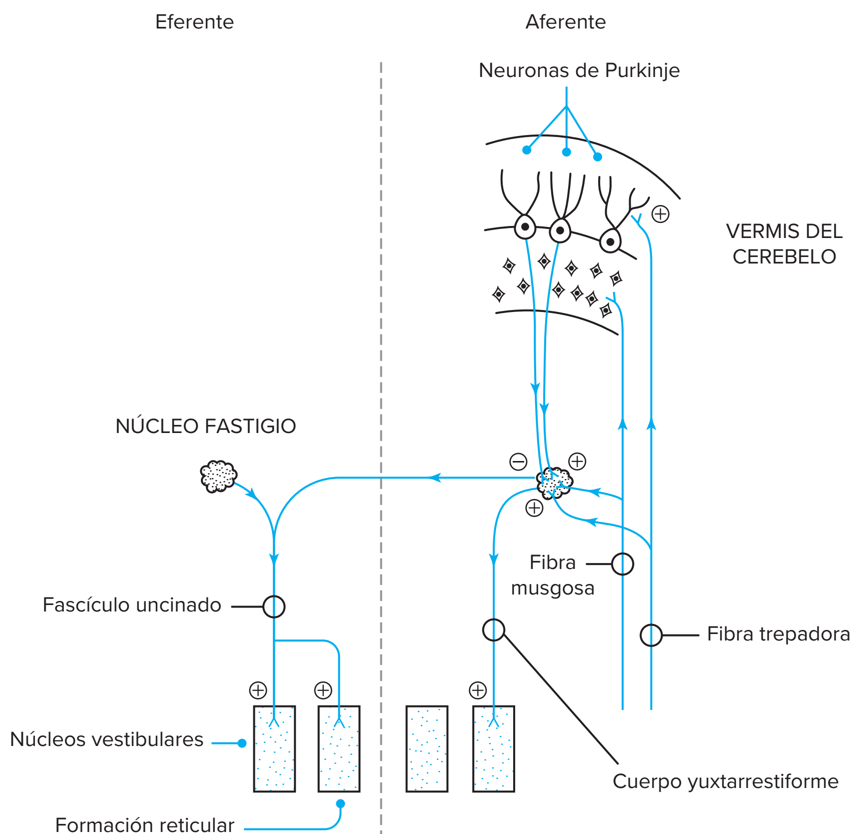


Figura 16-20. Representación de las conexiones aferentes y eferentes del núcleo fastigio. +, facilitación; –, inhibición.

núcleo ventrolateral del tálamo. Los estudios electrofisiológicos muestran que las neuronas del fascículo piramidal en las cortezas motora y premotora reciben aferencias excitadoras disinápticas o trisinápticas de los núcleos dentado e interpuesto después de relevos en el núcleo talámico ventrolateral. Otras neuronas corticofugales en las cortezas motora y premotora, como las que se proyectan al núcleo rojo, los núcleos pontinos y la médula espinal, reciben también fibras cerebelosas. Además de las cortezas motora y premotora, el cerebelo se proyecta a las cortezas de asociación parietal y temporal.

NÚCLEOS PROFUNDOS DEL CEREBELO

Los núcleos profundos del cerebelo están incluidos en el centro de la sustancia blanca del cerebelo. Son cuatro pares de núcleos dispuestos, en sentido lateral a medial, como sigue: dentado, emboliforme, globoso y fastigio (fig. 16-5).

Núcleo dentado

El núcleo dentado se integra con neuronas multipolares y semeja la forma de la oliva inferior. Así recibe los axones de células de Purkinje localizadas en la parte lateral de los hemisferios del cerebelo y colaterales de fibras trepadoras y musgosas. La aferencia de la célula de Purkinje es inhibidora, en tanto que las aferencias de fibras trepadoras y musgosas excitan al núcleo dentado (fig. 16-18).

La mayor parte de los axones del núcleo dentado se proyecta a través del pedúnculo cerebeloso superior (*brachium conjunctivum*) al núcleo ventrolateral contralateral del tálamo. Un número relativamente pequeño de axones se proyecta a los núcleos intralaminares del tálamo (sobre todo el núcleo lateral central), el tercio rostral del núcleo rojo (origen del fascículo rubroolivar) y, por la vía del extremo descendente del *brachium conjunctivum*, el núcleo reticulotegmental y la oliva inferior.

La expansión del núcleo dentado y el hemisferio cerebeloso lateral en el curso de la evolución de los homínidos proporciona la base neural para las trayectorias cerebelosas y funciones novedosas. La parte filogenética más antigua del núcleo dentado (la dorsomedial) conserva conexiones con la corteza motora a través del tálamo motor (núcleo ventrolateral) y con la médula espinal por la vía del núcleo rojo, en concordancia con el papel del cerebelo en el control motor establecido de manera tradicional. En contraste, la parte filogenética más reciente del núcleo dentado (la ventrolateral) posee conexiones, además de la corteza motora, con la corteza prefrontal, que se expandió en paralelo con el núcleo dentado en el curso de la evolución del hombre. Cada vez existen más pruebas que apoyan una función extramotora del núcleo neodentado.

Núcleos interpuestos

Estos núcleos incluyen el núcleo emboliforme, localizado en relación medial con el hilio del núcleo dentado, y el núcleo globoso situado medial respecto del núcleo emboliforme (fig. 16-5).

Los núcleos interpuestos reciben fibras de los siguientes orígenes (fig. 16-19):

1. Axones de células de Purkinje en la zona intermedia del cerebelo que tienen una función inhibidora.
2. Colaterales de los sistemas de fibras trepadoras y musgosas con función excitadora.

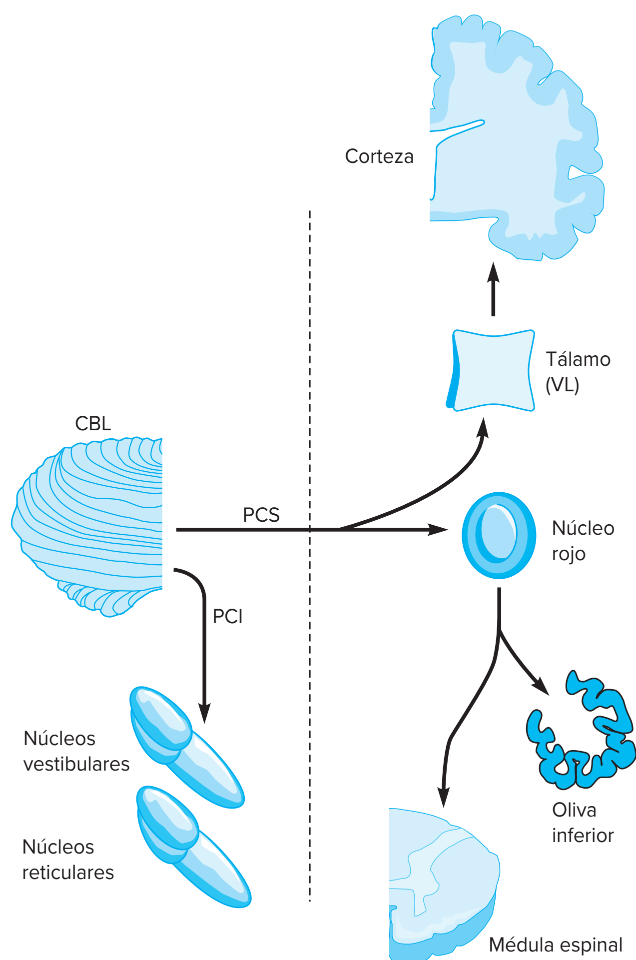


Figura 16-21. Resumen esquemático de la eferencia del cerebelo a través del pedúnculo cerebeloso superior (PCS) y el pedúnculo cerebeloso inferior (PCI). CBL, cerebelo.

Los axones de los núcleos interpuestos salen del cerebelo a través del pedúnculo cerebeloso superior (*brachium conjunctivum*). La mayor parte se proyecta a neuronas en los dos tercios caudales del núcleo rojo (la parte que da lugar al fascículo rubroespinal). Un número más pequeño de axones se proyecta al núcleo ventrolateral del tálamo y, a través del extremo descendente del *brachium conjunctivum*, a la oliva inferior.

Núcleo fastigio

Este núcleo se ubica en el techo del cuarto ventrículo en relación medial con el núcleo globoso; por esta razón se conoce como núcleo del techo. Y recibe fibras de las fuentes siguientes (fig. 16-20):

- Axones de células de Purkinje en el vermis del cerebelo con función inhibidora.
- Colaterales de los sistemas de fibras musgosas y trepadoras que son excitadoras.

En contraste con las eferentes de los núcleos dentado e interpuesto, las eferentes del núcleo fastigio no prosiguen a través del *brachium conjunctivum*. Un gran número de eferentes fastigiales cruza dentro del cerebelo y forma el fascículo uncinado. Las fibras fastigiales directas se unen al cuerpo yuxtarrestiforme. La mayor parte de las eferentes se proyectan a los núcleos vestibulares (lateral e inferior) y varios núcleos reticulares del tallo cerebral. Las proyecciones fastigiales a núcleos vestibulares son bilaterales. En su mayor parte, las fibras fastigiorreticulares son cruzadas. Un número pequeño de eferentes fastigiales sigue una dirección rostral en el tallo cerebral para proyectarse en el colículo superior, los núcleos de la comisura posterior y el núcleo talámico ventrolateral.

Además de las eferencias de los núcleos profundos del cerebelo antes descritas, se demostró que todos los núcleos profundos del cerebelo emiten colaterales axónicas a las áreas de la corteza del cerebelo de las que reciben fibras; en consecuencia, el núcleo fastigio emite axones colaterales al vermis del cerebelo, los núcleos interpuestos a la región intermedia y el núcleo dentado a partes laterales de los hemisferios del cerebelo. Aunque los núcleos profundos del cerebelo reciben axones de células de Purkinje, sus colaterales axónicas no se proyectan de modo directo a células de Purkinje, sino a los elementos neuronales en la capa de células granulosas a través del sistema de fibras musgosas. Aún no se identifica con certeza el tipo exacto de célula de la capa de células granulosas que recibe estas colaterales axónicas.

Por tanto, todos los núcleos profundos del cerebelo reciben una doble aferencia: excitadora de fuentes extracerebelosas (fibras musgosas y trepadoras) e inhibidora de la corteza cerebelosa (axones de células de Purkinje). En cambio, la eferencia de los núcleos profundos del cerebelo es excitadora.

CIRCUITOS CEREBROCEREBELOSO Y CEREBELOCEREBRAL

La corteza cerebral se comunica con el cerebelo a través de múltiples vías (fig. 16-22):

1. Corticoolivocerebelosa por la vía del núcleo rojo y el núcleo olivar inferior.
2. Corticopontocerebelosa por la vía de los núcleos pontinos.
3. Corticorreticulocerebelosa por la vía de los núcleos reticulares del tallo cerebral.

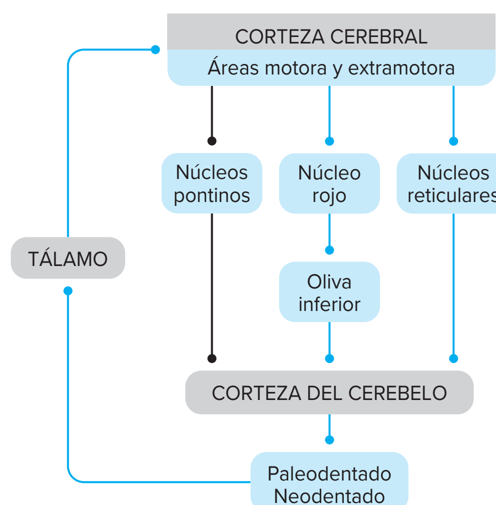


Figura 16-22. Esquema de las conexiones cerebrocerebelosas y cerebelocerebrales. Las flechas gruesas indican una vía importante en términos cuantitativos.

Las dos primeras vías llevan al cerebelo información localizada con precisión y organizada de manera somatotópica. De estas dos, la vía de los núcleos pontinos es más impresionante en términos cuantitativos. La vía a través de los núcleos reticulares es parte de un sistema con aferencia y eferencia difusas (formación reticular), en la que se integra información de origen cortical con la de otros orígenes antes de transmitirse al cerebelo.

El cerebelo influye en el cerebro sobre todo a través del sistema dentadotalámico. Las vías cerebelocerebrales son moderadas en cantidad si se las compara con las vías cerebrocerebelosas (alrededor de 1:3). Esto es una indicación de la eficiencia de la maquinaria cerebelosa que hace posible que el cerebelo regule señales para movimientos originados de forma cortical. Las fibras corticocerebelosas proceden de áreas motoras y extramotoras (asociativa y límbica) de la corteza cerebral. De igual manera, las fibras cerebelosas eferentes se dirigen a áreas cerebrales corticales motoras y extramotoras.

NEUROTRANSMISORES

Se han identificado en el cerebelo los siguientes neurotransmisores: ácido gammaaminobutírico (GABA), taurina, glutamato, aspartato, acetilcolina, noradrenalina, serotonina y dopamina.

El GABA se libera de los axones de neuronas de Purkinje, en canasta y de Golgi y tiene un efecto inhibidor en las neuronas blanco. Se piensa que la taurina es el neurotransmisor inhibidor de células estrelladas superficiales; las concentraciones de taurina son altas en la capa molecular y disminuyen en grado sustancial cuando se bloquea el desarrollo de células estrelladas mediante rayos X. Se presume que el glutamato es el neurotransmisor excitador de las células granulosas; las concentraciones de glutamato en la capa de células granulosas disminuyen de manera considerable en el cerebelo granuloso de ratones infectados con virus y mutantes. Se ha notificado que el glutamato es un neurotransmisor excitador en fibras trepadoras y musgosas. Se observa acetilcolina en células granulosas y de Golgi y en fibras musgosas. Se han identificado glicina, encefalina y somatostatina en células de Golgi. La noradrenalina es el neurotransmisor inhibidor de la proyección del locus coeruleus en dendritas de células de Purkinje. Además de su presunta acción en la maduración de neuronas de Purkinje, la noradrenalina modula al parecer la respuesta de estas últimas a otros neurotransmisores del cerebelo. La estimulación del locus coeruleus incrementa la sensibilidad de neuronas de Purkinje al glutamato y el ácido gammaaminobutírico (GABA). Se liberan serotonina y dopamina en terminales de proyecciones de los núcleos del rafe y neuronas de dopamina del mesencéfalo, respectivamente.

FISIOLOGÍA DEL CEREBELO

Corteza del cerebelo

Las neuronas del cerebelo se caracterizan por ritmos altos de descargas de impulsos en reposo. Las células de Purkinje descargan a un índice aproximado de 20 a 40 Hz, las granulosas de 50 a 70 Hz y las interneuronas inhibidoras (en canasta, estrellada y de Golgi) de 7 a 30 Hz. Este elevado índice de descarga de las neuronas cerebelosas se debe a la naturaleza de su impulso sináptico.

La estimulación del sistema de fibras musgosas o las paralelas (axones de células granulosas) induce en la célula de Purkinje un potencial postsináptico excitador (PPSE) breve (*espiga simple*) que dura 5 a 10 ms, seguido de un potencial postsináptico inhibidor (PPSI) prolongado. El PPSE corto se atribuye a la activación de dendritas de las células de Purkinje por fibras paralelas. Por otra parte, el PPSI se explica por la inhibición por alimentación anterógrada de células de Purkinje por células estrelladas y en canasta que se activan de forma simultánea por el haz de fibras paralelas (fig. 16-23).

La estimulación del sistema de fibras trepadoras induce en las células de Purkinje una reacción intensa y prolongada que

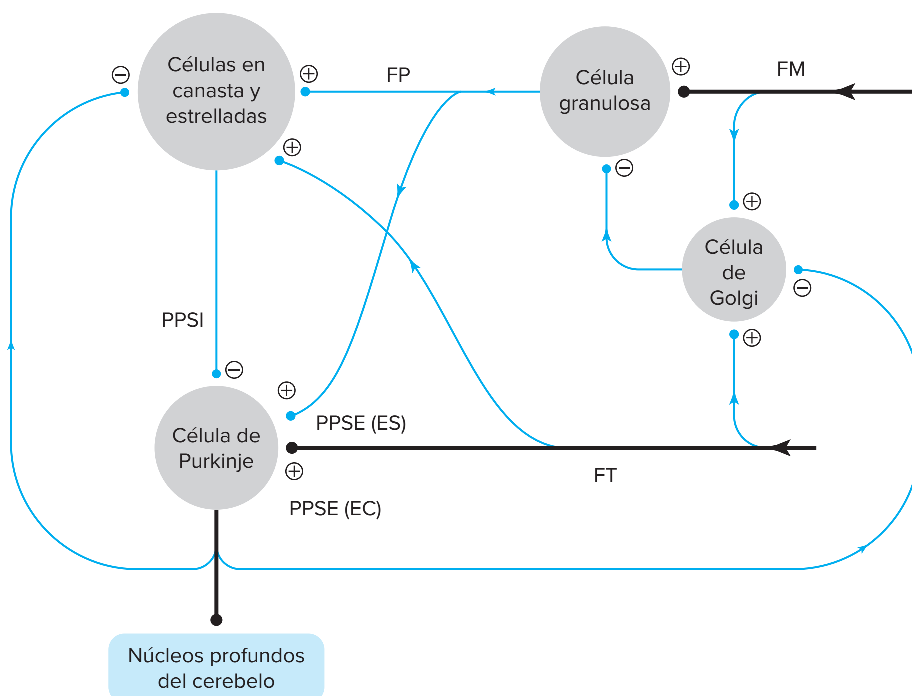


Figura 16-23. Representación del mecanismo de generación de los potenciales postsinápticos excitadores (PPSE) e inhibidores (PPSI) en la célula de Purkinje. FM, fibra musgosa; FT, fibra trepadora; FP, fibras paralelas; ES, espiga simple; EC, espiga compleja.

se caracteriza por una espiga grande inicial seguida de varias pequeñas. Este patrón se denomina *espiga compleja.* A este PPSE completo lo sigue un PPSI prolongado. En la espiga compleja interviene más de un mecanismo. Uno de los mecanismos para esta espiga compleja en la célula de Purkinje es la descarga repetida que surge de neuronas de la oliva inferior por colaterales axónicas dentro de ella. Otro mecanismo para la respuesta compleja de las células de Purkinje se basa en la propiedad intrínseca de sus membranas. El PPSI que sigue al PPSE complejo se atribuye a la activación simultánea de células estrelladas y en canasta por fibras trepadoras, que a su vez inhiben a la célula de Purkinje por una vía de alimentación anterógrada. Las fibras musgosas y trepadoras facilitan a la célula de Golgi, que a su vez inhibe a la célula granulosa y por consiguiente puede contribuir a la inhibición de las células de Purkinje. Después de su activación inicial por la aferencia de fibras musgosas y trepadoras, las neuronas intrínsecas (en canasta, estrellada y de Golgi) sufren la inhibición final de colaterales de axones de Purkinje. Por consiguiente, la acción de las colaterales recurrentes del axón de Purkinje es desinhibir a la célula de Purkinje.

Por los comentarios anteriores, resulta evidente que las fibras aferentes musgosas y trepadoras son excitadoras de las células granulosas y de Purkinje, mientras que la acción de todas las otras células dentro del cerebelo (excepto las células granulosas) es inhibidora. En consecuencia, no es posible que se sostenga la actividad del cerebelo en respuesta a un impulso aferente.

Varios investigadores estudiaron los efectos de la estimulación del cerebelo en el hombre. Los resultados de esta estimulación son similares a los descritos.

Núcleos profundos del cerebelo

Al igual que las células de Purkinje, los núcleos profundos tienen índices elevados de descarga de impulsos en reposo. También, en forma semejante a las células de Purkinje, los núcleos profundos del cerebelo reciben aferencias excitadoras e inhibidoras y las primeras llegan a través de las fibras trepadoras y musgosas y las segundas por axones de las células de Purkinje (fig. 16-16). En consecuencia, por ejemplo, una fibra aferente musgosa crea primero un brote de alta frecuencia en los núcleos profundos del cerebelo y luego una disminución de la frecuencia como resultado de la inhibición que llega a través del asa más lenta de la célula de Purkinje. La inhibición por esta última tiene la mediación de ácido gammaaminobutírico (GABA).

FUNCIÓN DEL CEREBELO

Perspectiva histórica

El cerebelo ha confundido y fascinado a anatomistas, fisiólogos y clínicos desde las primeras descripciones que efectuaron Aristóteles y Galeno. Los primeros observadores le atribuyeron acciones como el control de nervios motores, asiento de la memoria, director de movimientos viscerales automáticos e involuntarios y el sitio de la actividad sexual. Los experimentos de **Fluorens** de 1822 a 1824 demostraron que el cerebelo se relacionaba con la coordinación del movimiento. En 1880, Fraser lo consideró el asiento del apetito sexual.

A. Era frenológica

En mapas frenológicos del cerebro, el cerebelo fue el primer lugar anatómico del amor (sexual). El polo occipital suprayacente fue el sitio del amor materno o paterno. El análisis de la morfología del cerebelo fue una verificación prenupcial de importancia. Los amantes astutos llevaban a cabo un discreto examen del cráneo de los compañeros a fin de revisar el grado de prominencia de su reborde occipital. Los informes que circularon en la época describen a un médico bien conocido de la sociedad con un reborde occipital notablemente prominente que sobrevivió a tres esposas y requirió la atención de cuatro amantes. Otro refiere el caso de un bienaventurado vienés, famoso por sus deseos libidinosos, cuya necropsia reveló un grado notable de hipertrofia del cerebelo. En esa época se pensaba también que el cerebelo y los genitales externos estaban lateralizados y se activaban de modo recíproco, de manera que cabía esperar que una lesión en el testículo izquierdo ocasionara la atrofia del hemisferio del cerebelo contralateral.

B. Era experimental (siglo XIX)

La era experimental de la función del cerebelo se destacó por los estudios de **Magendie**, **Cuvier** y **Rolando**. Estos científicos revelaron que la perspectiva frenológica era un conjunto de absurdos, incoherencias y datos equívocos. Las lesiones quirúrgicas en el cerebelo de animales experimentales dieron por resultado grados variables de debilidad ipsilateral, desequilibrio y pérdida de la coordinación motora.

C. Lesiones en el cerebro humano

En el primer cuarto del siglo XX, **Gordon Holmes** estableció conceptos sobre la función del cerebelo a partir de observaciones en pacientes que sufrieron heridas de bala en el cerebelo durante la Primera Guerra Mundial. Se ideó así la tríada de Holmes: **astenia**, **ataxia** y **atonía**.

D. Era de las imágenes

La era de las imágenes (tomografía computarizada e imagen de resonancia magnética) a mediados del decenio de 1970 y la década de 1980 hizo posible una correlación más adecuada de lesiones y alteración de la función.

Funciones motoras del cerebelo

Por tradición, se ha atribuido al cerebelo una función motora. En 1822, Flourens demostró que el cerebelo participaba en la coordinación del movimiento y, en 1891, el fisiólogo italiano **Luigi Luciani** describió la tríada de signos cerebelosos: atonía, astenia (debilidad) y **astasia** (descoordinación motora). Más adelante añadió un cuarto signo, la **dismetría**.

Con base en los estudios que llevó a cabo Gordon Holmes en el primer cuarto del siglo XX en individuos con heridas en el cerebelo, la tríada motora de Holmes de astenia (fatiga fácil), ataxia y atonía se constituyó en sinónimo de enfermedad del cerebelo. Los estudios clínicos y experimentales subsecuentes confirmaron un papel del cerebelo en el control e integración de la actividad motora.

Signos neocerebelosos

7

A menudo se piensa que el cerebelo integra instrucciones motoras e información sensorial a fin de ayudar a coordinar el movimiento. La descoordinación del movimiento observada en las enfermedades del neocerebelo es consecuencia de alteraciones de la rapidez, ritmo, fuerza o programación del movimiento. Esas afecciones se manifiestan en clínica por los siguientes signos neocerebelosos: disinergia

o **asinergia**, disartria, adiadococinesia, dismetría, temblor, hipotonía muscular, ataxia y **nistagmo**.

La falta de velocidad uniforme es la que provoca los movimientos irregulares y en sacudidas de las extremidades (disinergia o asinergia) en las enfermedades del cerebelo. La asinergia de los músculos de la fonación da lugar al lenguaje farfullante y lento (disartria) de los trastornos cerebelosos. En la ejecución de un movimiento uniforme también es esencial el tiempo de inicio y terminación apropiados del movimiento. Un retraso del inicio de cada movimiento sucesivo origina la adiadococinesia (alteración de la ejecución de un movimiento rápido mediante grupos musculares antagonistas) de las anomalías del cerebelo. Un retraso de la terminación del movimiento causa **dismetría**, que puede manifestarse por sobrepasar un blanco pretendido (hipermetría) o no alcanzar un objetivo deseado (hipometría). Por consiguiente, la adiadococinesia y la dismetría son efecto de un error de la programación.

El temblor de intención (volitivo) se debe a un control por retroalimentación defectuoso del cerebelo en el movimiento iniciado en la corteza. En condiciones normales, el mecanismo de retroalimentación del cerebelo controla la fuerza y programación del movimiento iniciado de modo cortical. La falla de estos mecanismos en una enfermedad del cerebelo ocasiona temblor. El cerebelo es capaz de ejercer su influencia correctora en el movimiento de origen cortical por la aferencia que recibe de la corteza cerebral y la periferia. La corteza cerebral informa al cerebelo del movimiento pretendido a través de las vías cerebrocerebelosas descritas antes. Durante el movimiento, el cerebelo recibe también un flujo constante de información, propioceptiva y exteroceptiva, de receptores periféricos (p. ej., el huso muscular, órgano tendinoso de Golgi) sobre el movimiento en progreso. El cerebelo correlaciona información periférica sobre el movimiento en progreso con información central sobre el movimiento que se pretende y corrige errores del movimiento en la forma correspondiente. Por consiguiente, el cerebelo sirve para optimizar el movimiento de origen cortical mediante información sensorial. Con base en el papel del cerebelo en la integración sensoriomotora, se ha sugerido que el cerebelo generaría la predicción de las consecuencias sensoriales del movimiento. Esta acción explicaría por qué una persona no puede infligirse cosquillas a sí misma.

Además, el cerebelo puede intervenir en el aprendizaje motor y el inicio del movimiento. Es posible que durante el aprendizaje motor se lleven a cabo en la corteza cerebelosa cambios de duración prolongada en la eficacia sináptica, que sugieren que el cerebelo puede ser capaz de recordar lo que se hizo y por tanto adaptar su influencia en neuronas motoras en concordancia con el resultado final del movimiento. Las pruebas experimentales sugieren que antes del movimiento los núcleos profundos del cerebelo descargan de modo simultáneo con neuronas corticales piramidales.

De igual manera, el cerebelo influye en el movimiento a través de sus efectos sobre el sistema *gamma*. En condiciones normales, el cerebelo aumenta la sensibilidad de los husos musculares al estiramiento. Las lesiones del cerebelo se acompañan de una depresión de la actividad de la neurona motora *gamma* que induce información errónea en el sistema gamma acerca del grado de estiramiento muscular. La información errónea conducida por el huso muscular a la neurona motora *alfa* tiene como resultado alteraciones en la descarga de esta última que se manifiestan por una modificación de la fuerza y programación del movimiento.

La depresión de la actividad tónica de las neuronas motoras *gamma* en enfermedades del cerebelo también constituye la base de la hipotonía que acompaña a los síndromes neocerebelosos. La ataxia de lesiones neocerebelosas se presenta apendicular (movimiento vacilante de la extremidad). El nistagmo (oscilación rítmica de movimientos oculares) que se observa en anormalidades neocerebelosas es aparente con el movimiento ocular horizontal e indica dismetría del seguimiento del ojo.

Signos arquicerebelosos y paleocerebelosos

El arquicerebelo y el paleocerebelo influyen en la actividad espinal a través de los fascículos vestibuloespinal y reticuloespinal. Los signos arquicerebelosos se relacionan a menudo con lesiones del lóbulo floculonodular y se manifiestan por ataxia troncal (marcha tambaleante y postura inestable en posición de pie) y nistagmo (oscilación rítmica de los ojos en reposo o con los movimientos oculares, o ambos). Las lesiones paleocerebelosas son raras en el hombre y afectan el lóbulo anterior. El incremento de los reflejos miotáticos y posturales vinculado con el síndrome del lóbulo anterior, se debe a un aumento de señales motoras a las neuronas motoras *alfa* y una disminución simultánea de las señales al sistema *gamma*. En consecuencia, la rigidez en la enfermedad del cerebelo es un tipo de rigidez *alfa*. Es posible que en el hombre la única manifestación de lesiones paleocerebelosas sea la inestabilidad de la marcha (ataxia de la marcha).

Signos oculares motores

El cerebelo es necesario para producir los movimientos sacádicos precisos y de seguimiento uniforme. Cada vez hay más pruebas de un papel del cerebelo en los movimientos oculares de vergencia.

Sacadas son los movimientos oculares, rápidos y voluntarios, que desplazan los ojos de un blanco visual a otro. El objetivo de los movimientos de seguimiento uniforme del ojo es reducir el deslizamiento de una imagen visual sobre la fóvea a velocidades bastante lentas para posibilitar una visión clara. Vergencia es el movimiento simultáneo de ambos ojos en diferentes direcciones. Convergencia es el movimiento de ambos ojos hacia la nariz; divergencia es el movimiento de los dos ojos en dirección de las regiones temporales. La convergencia y la divergencia ocurren como reacción a cambios de la posición de un blanco visual a lo largo del eje lejos–cerca.

Para las sacadas horizontales se requieren el vermis del lóbulo posterior (vermis oculomotor) y el núcleo fastigio caudal al que se proyecta, que las torna rápidas, precisas y consistentes. En lesiones del núcleo fastigio caudal, las sacadas son imprecisas, lentas y de tamaño y rapidez anormalmente variables. El núcleo fastigio caudal influye en la maquinaria sacádica mediante sus proyecciones a neuronas relacionadas con sacadas en el tallo cerebral (neuronas de descarga tónica excitadoras, neuronas de descarga tónica inhibidoras, neuronas de omnipausa). El núcleo interpuesto se relaciona con las sacadas verticales. Para los movimientos normales de seguimiento uniforme del ojo se requieren el núcleo fastigio caudal y el flóculo/paraflóculo. Se piensa que el núcleo fastigio caudal es importante en el inicio del seguimiento y el flóculo en su conservación. Además de su intervención en sacadas y el seguimiento uniforme, la porción caudal del núcleo fastigio y el núcleo interpuesto modifican los movimientos de vergencia del ojo.

Cerebelo y epilepsia

Se demostró, ya que la estimulación del cerebelo tiene efectos benéficos sobre la epilepsia inducida de forma experimental y la epilepsia del hombre. Los resultados son inconsistentes y se requieren más estudios antes de definir con claridad el papel del cerebelo en el control de la epilepsia.

Complementariedad de los ganglios basales y el cerebelo en la función motora

La revisión de la estructura, conectividad y organización de los ganglios basales y el cerebelo revela muchas características en común. Ambos son componentes del sistema motor, influyen en la actividad cortical cerebral a través del tálamo, están enlazados con la corteza cerebral a través de asas recurrentes, tienen circuitos internos (locales) que modulan la actividad en asa, reciben aferentes moduladoras que alteran sus actividades (fibras trepadoras en el cerebelo y aferentes dopaminérgicas en los ganglios basales), poseen una relación de convergencia elevada de aferencias en sus neuronas principales (neuronas espinosas en los ganglios basales y las células de Purkinje en el cerebelo) y tienen una función en el reconocimiento de patrones.

El concepto que ha aparecido (fig. 16-24) sobre la complementariedad de las acciones de los ganglios basales y el cerebelo en la función motora sugiere que la función de los primeros como detectores de contextos específicos suministra información a la corteza cerebral que podría ser útil en la planeación y el control de la acción. En contraste, el cerebelo actúa en la programación, ejecución y conclusión de acciones. Según este concepto, la corteza cerebral, que recibe información sensorial diversa de la periferia a través de diferentes tractos ascendentes e información compleja ya procesada dentro de los ganglios basales y el cerebelo, tiene dos funciones: una actividad de depósito para recibir esta información diversa, procesarla y compartirla con los ganglios basales y el cerebelo y una función ejecutiva para ejecutar la acción que emana de su proceso conjunto de computación.

Otro modelo complementario (fig. 16-25) basado en las acciones del cerebelo y los ganglios basales, sea en funciones motoras o cognoscitivas, señala que el cerebelo, los ganglios basales y la corteza cerebral están especializados para diferentes tipos de aprendizaje. Según este modelo, el cerebelo está especializado para el aprendizaje supervisado (basado en el error), guiado por la señal de error codificada en la aferencia de las fibras trepadoras de la oliva inferior. Los ganglios basales se especializan en el aprendizaje reforzado (basado en recompensa), guiado por señales de recompensa codificadas en la aferencia dopaminérgica desde la sustancia negra. La corteza cerebral está especializada para el aprendizaje no supervisado guiado por las propiedades estadísticas de la señal aferente regulada por aferencias neuromoduladoras ascendentes.

Funciones extramotoras del cerebelo

8 Un cúmulo de datos cada vez mayor delinea una función no señalada del cerebelo en la regulación de la función autónoma, la conducta y la cognición. Después de la ablación o estimulación del cerebelo, se observan múltiples respuestas viscerales y afectivas, entre ellas cambios cardiovasculares y endocrinos; alteración de la respiración, la motilidad intestinal y el tono vesical; disminución de la agresividad; cambios del ánimo y reacciones de alerta. Se ha pensado que estas respuestas viscerales y afectivas se median a través de conexiones del cerebelo con núcleos reticulares del tallo cerebral. Las pruebas de una compleja red de vías entre el hipotálamo y el cerebelo sugieren un mecanismo alterno para estas respuestas.

Los frenólogos de los siglos XVIII y XIX y estudios ulteriores que se remontan a casi medio siglo señalaron por primera vez la posibilidad de que el cerebelo participara en funciones extramotoras. El fundador de la frenología, **Franz Gall**, consideraba que la principal función del cerebelo era alojar la emoción de amor.

Los informes de disfunción neuropsicológica en pacientes con afectación cerebelosa del desarrollo y adquirida, así como los estudios de neuroimágenes en adultos normales dieron crédito a la supuesta participación del cerebelo en procesos extramotores "de un orden más alto". Algunos autores publicaron trastornos psiquiátricos (esquizofrenia, depresión maniaca y demencia) en relación con agenesia o hipoplasia del cerebelo. Se demostró que el daño del cerebelo deteriora los cambios mentales rápidos y precisos de la atención entre modalidades sensoriales y dentro de ellas. En sujetos con atrofia cortical del cerebelo se han descrito incrementos del tiempo de planeación y recuperación de palabras; se han informado déficit profundos en el aprendizaje no motor relacionado con la práctica que se acompañan de infartos del cerebelo del lado derecho; así mismo se ha notificado mutismo transitorio consecutivo a una craneotomía de la fosa posterior por tumores del cerebelo y después de

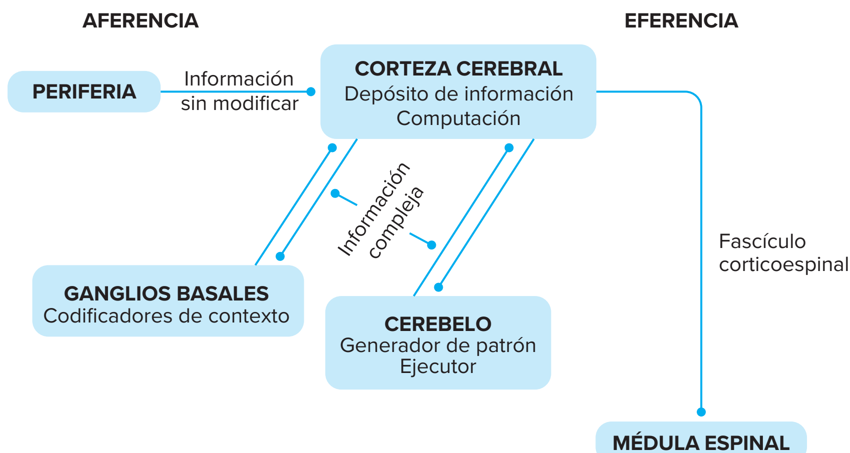


Figura 16-24. Esquema de la complementariedad del cerebelo y los ganglios basales en la función motora.

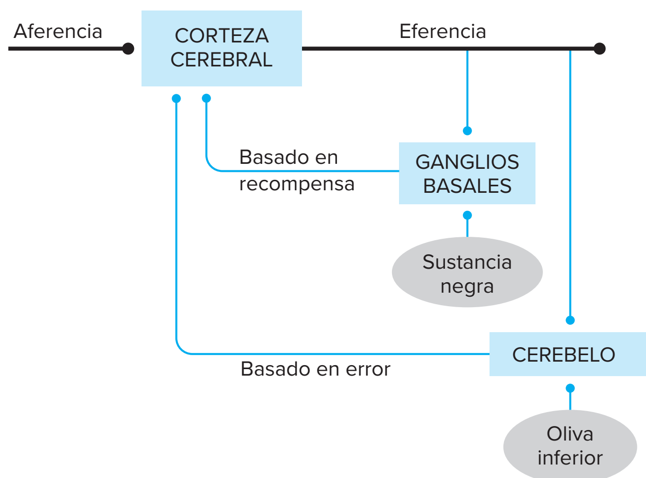


Figura 16-25. Representación de las aferencias y retroalimentación cerebelosas basadas en error y de los ganglios basales basadas en recompensa hacia la corteza cerebral.

lesiones estereotácticas bilaterales del núcleo dentado. De igual modo, con infartos del cerebelo derecho se han comunicado mutismo y lenguaje agramático parecido a la afasia de Broca. Los datos de tomografías por emisión de positrones (TEP), imágenes de resonancia magnética funcional y tomografía computarizada con emisión de fotón único confirman al parecer una función del cerebelo en la función extramotora. Las áreas neocerebelosas son metabólicamente activas durante procesos lingüísticos y cognoscitivos, como relación de verbos con sustantivos, imaginación mental, aritmética mental, ideación motora y reconocimiento de figuras complicadas, en tanto que las estructuras vermianas y paravermianas son metabólicamente activas durante estados de pánico y ansiedad. Se han publicado dislexia y autismo del desarrollo en trastornos del desarrollo del cerebelo.

Los diversos informes indican que la estimulación del núcleo fastigio en animales produce una reacción de alerta, respuesta de acicalamiento, ataque predatorio salvaje y explosiones de furia fingida, que sugieren que el núcleo fastigio puede tener una acción moduladora de reacciones emocionales. Se ha notificado que después de lesiones en el vermis del cerebelo, monos agresivos se tornaron dóciles y los informes indican que la estimulación crónica del cerebelo en el hombre reduce la ansiedad, tensión y agresión.

Sin embargo, el nexo publicado entre trastornos del cerebelo y cognición y conducta no implica en todos los casos causalidad. Aún no se establece si las manifestaciones cognoscitivas y conductuales observadas en trastornos del cerebelo se deben a la lesión cerebelosa en sí misma o son secundarias a una disfunción concomitante del hemisferio cerebral. El cerebelo y la corteza cerebral se vinculan de forma estrecha desde los puntos de vista anatómico y funcional.

Con base en los datos conductuales y cognoscitivos disponibles, se ha perfilado un nuevo concepto de función del cerebelo que asigna a cada lóbulo cerebeloso un papel en la conducta y la cognición (cuadro 16-4). En consecuencia, es posible que el arquicerebelo no sólo se relacione con el control del equilibrio y la postura, sino también con el mecanismo primitivo de defensa, como la respuesta de "lucha o huida", la emoción, el afecto y la sexualidad, mientras que es posible que, además de la coordinación del movimiento rápido de las extremidades, el neocerebelo se vincule con la modulación del pensamiento, planeación, ideación de estrategias, parámetros espaciales y temporales, aprendizaje, memoria y lenguaje.

Cerebelo y autismo

En 1987, Courchesne y colaboradores fueron los primeros que notificaron la hipoplasia del vermis y los hemisferios del cerebelo en estudios de imágenes por RM de pacientes autistas y sugirieron que la anormalidad podría ser la causa de los déficit en la función, la modulación sensorial y el inicio motor y conductual que se observan en este trastorno. En estudios de imágenes subsecuentes, se registró hipoplasia e hiperplasia del vermis y morfología normal del cerebelo. Los estudios neuropatológicos de individuos autistas describen pérdida de células de Purkinje y granulosas en el vermis y los hemisferios, además de neuronas en el núcleo fastigio tal vez de inicio prenatal. Sin embargo, el cerebelo no es el único punto del sistema nervioso central que está deteriorado en trastornos autistas. Otros estudios demostraron una reducción del tamaño del tallo cerebral, la porción posterior del cuerpo calloso, los lóbulos parietales, la amígdala y el hipocampo.

SISTEMAS SENSORIALES Y CEREBELO

Aunque el cerebelo se considera un centro motor, los estudios sugieren que interviene en mecanismos sensoriales. Se ha demostrado que el cerebelo recibe impulsos táctiles, visuales y auditivos. Más aún, se han comprobado conexiones recíprocas entre las áreas táctil, visual y auditiva del cerebro y el cerebelo.

RIEGO

9

El cerebelo recibe su riego de tres arterias circunferenciales largas que provienen del sistema basilar vertebral: arteria cerebelosa posteroinferior (ACPI), arteria cerebelosa anteroinferior (ACAI) y arteria cerebelosa superior (ACS).

La ACPI surge del extremo rostral de la arteria vertebral e irriga la mayor parte de la superficie inferior del cerebelo (fig. 16-26), incluidos los hemisferios cerebelosos, el vermis inferior y las amígdalas. También perfunde el plexo coroideo del cuarto ventrículo y proporciona colaterales de su rama medial para irrigar la médula oblongada dorsolateral.

La ACAI se origina en el tercio caudal de la arteria basilar. Debido a su tamaño pequeño habitual, irriga un área pequeña

Cuadro 16-4. Funciones del cerebelo

Región	Función motora (establecida)	Función extramotora (propuesta)
Arquicerebelo	Equilibrio y postura.	Respuestas autónomas primitivas, emoción, afecto, sexualidad, memoria afectiva importante (cerebelo "límbico").
Neocerebelo	Coordinación del movimiento de las extremidades.	Modulación de pensamiento, planeación, formación de estrategias, parámetros espacial y temporal, aprendizaje, memoria, lenguaje.

de la parte anterolateral de la superficie inferior del cerebelo (fig. 16-26). Las ramas proximales de la arteria riegan la porción lateral del puente, incluidos los núcleos facial, trigeminal, vestibular y coclear, las raíces de los nervios craneales facial y vestibulococlear y el fascículo espinotalámico. Cuando hay una ACAI grande, la ACPI ipsilateral es casi siempre hipoplásica y en estos casos el territorio de la ACAI incluye toda la superficie anteroinferior del cerebelo.

La ACS es la más constante en cuanto a su calibre y territorio de irrigación. Proviene de la arteria basilar rostral. La ACS perfunde la mayor parte de la superficie superior de los hemisferios del cerebelo y el vermis (fig. 16-27) y los núcleos profundos del cerebelo. A lo largo de su trayecto, las ramas de la ACS irrigan el tegmento lateral del puente rostral, incluidos el pedúnculo cerebeloso superior, el fascículo espinotalámico, el lemnisco lateral, los nervios simpáticos descendentes y, en un plano más dorsal, la raíz del nervio troclear.

Las tres arterias circunferenciales y sus ramas están unidas por múltiples anastomosis corticales libres que ayudan a limitar el tamaño del infarto cuando se ocluyen las arterias cerebelosa, vertebral o basilar.

DRENAJE VENOSO

El cerebelo está drenado por tres venas: superior, posterior y anterior. La **vena superior** drena toda la superficie superior del cerebelo y desemboca en la vena de Galeno. La **vena posterior** drena la parte posterior de la superficie inferior y desemboca en el seno recto o transverso. La **vena anterior**, que los neurocirujanos conocen como vena petrosa, es un vaso constante que drena la superficie anteroinferior del cerebelo y termina en los senos petrosos superior e inferior.

TERMINOLOGÍA

Arquicerebelo (griego *arche*, "antiguo"). La parte antigua en sentido filogenético del cerebelo relacionada con el equilibrio y la postura.

Asinergia (griego *synergia*, "cooperación"). Falta de coordinación entre las partes. Alteración de la conjunción apropiada de la contracción de músculos que asegura que los diferentes componentes de un acto se lleven a cabo en una secuencia apropiada y en los momentos adecuados, de manera que el acto se ejecute con precisión.

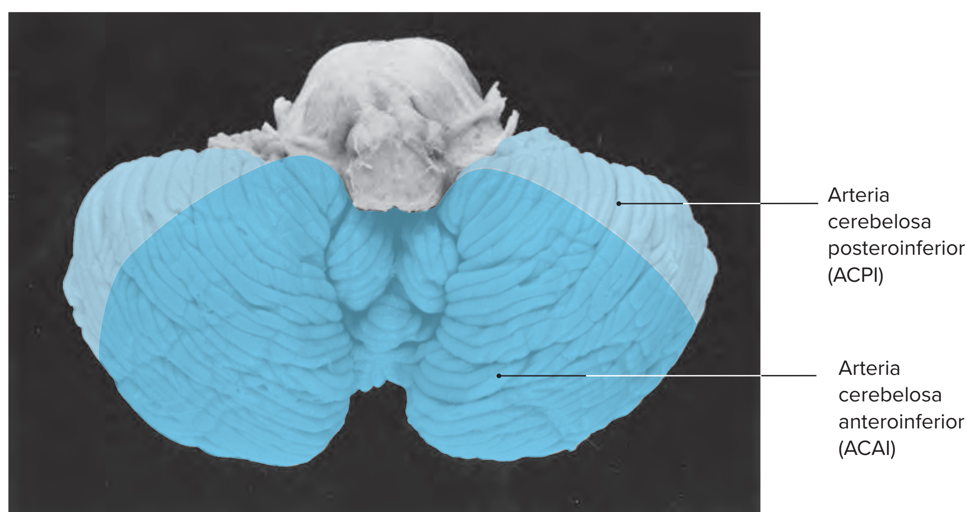


Figura 16-26. Fotografía de las superficies ventrales del cerebelo que muestra los territorios de riego.

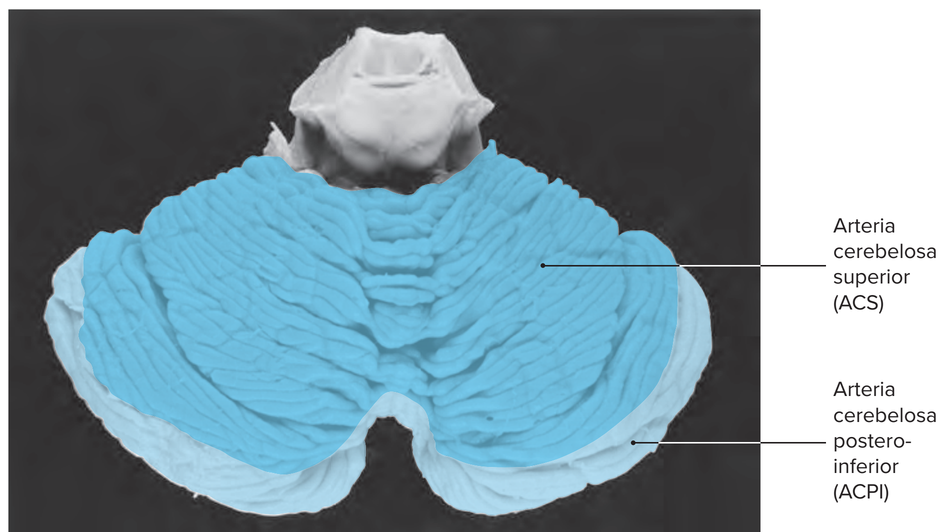


Figura 16-27. Fotografía de las superficies dorsales del cerebelo que muestra los territorios de riego.

Astasia (griego *a*, "sin"; *stasis*, detener). Relacionado con la descoordinación motora.

Astenia (griego *a*, "sin"; *sthenos*, "fuerza"). El sujeto asténico es una persona frágil y delgada.

Ataxia (griego *a*, "sin"; *taxis*, "orden"). Necesidad de orden; falta de coordinación que tiene como resultado inestabilidad del movimiento. El término lo utilizaron Hipócrates y Galeno para referirse a cualquier estado mórbido, en especial alguno con acción desordenada e inconstante de cualquier parte, como la irregularidad del pulso.

***Brachium* (latín "brazo").** Alude a un discreto haz de fibras de interconexión.

Cerebelo (latín "cerebro pequeño"). El cerebro caudal, localizado en la fosa posterior.

Cuerpo restiforme (latín *restis*, "cordón o cuerda"; *forma*, "forma o figura"). El pedúnculo cerebeloso inferior tiene apariencia de cordón en la superficie dorsolateral de la médula oblongada. El cuerpo restiforme lo describió y denominó Humphrey Ridley (1653-1708), anatomista inglés, en *Anatomy of the brain* (*Anatomía del cerebro.* Londres, 1965:78).

Cuvier, barón de la (1769-1832). Anatomista y naturalista francés. Se conoce mejor por su clasificación del mundo animal en su *La règne animal* (El reino animal) publicado en 1817.

Dismetría (griego *dys*, "difícil"; *metron*, "medida"). Dificultad para controlar (medir) con precisión el límite del movimiento. Errores de juicio de la distancia cuando una extremidad lleva a cabo un movimiento preciso.

Fluorens, Marie–Jean–Pierre (1794-1867). Anatomista comparativo francés que sugirió que las funciones se localizaban con precisión en muchas partes de la corteza cerebral. Identificó que el cerebelo se relaciona con la coordinación motora, aunque supuso de manera errónea que este control se ejercía de manera contralateral. Atribuyó de modo correcto al sistema vestibular un papel en el vértigo y el nistagmo.

Gall, Franz (1758-1829). Médico y anatomista vienés. Es el fundador de la disciplina de la frenología y padre de la localización cerebral. Describió los crecimientos cervical y lumbar de la médula espinal, diferenció la sustancia gris de la blanca y descubrió los orígenes de los nervios craneales óptico, oculomotor, troclear y abductor. Sin embargo, se lo conoce mejor por la localización cerebral de funciones. Aisló 26 áreas cerebrales y las relacionó con el intelecto, los sentimientos y el atributo mental (la mayor parte de los cuales resultaron imprecisos). Después de décadas de éxito, cayó en desprestigio la disciplina de la frenología cuando se convirtió en un método para seleccionar a miembros del parlamento, entre otros usos.

Glomérulo (latín *glomero*, "apelotonamiento"). Configuración sináptica redondeada y pequeña alrededor de las rosetas de fibras musgosas.

Golgi, Camillo (1844-1926). Anatomista italiano cuyo método de tinción (desarrollado en su cocina) hizo posible una descripción completa de la morfología neuronal. En 1880 informó dos tipos de células corticales. La neurona de Golgi del cerebelo es en realidad la neurona tipo II (de Golgi). Las neuronas tipo I tienen axones largos que terminan a distancia. Fue el primero que describió las dendritas y compartió el premio Nobel de 1906 con Ramón y Cajal, con quien sostenía malas relaciones.

Holmes, sir Gordon (1876-1965). Neurólogo irlandés que tuvo interés en los tractos de la médula espinal y sus conexiones. Como neurólogo consultor del ejército británico durante la Primera Guerra Mundial, él y sir Percy Sargent, su colega neurocirujano, trataron a cientos de soldados con lesiones de la cabeza. Esta experiencia proporcionó una oportunidad para estudiar los efectos de las lesiones de regiones específicas del cerebro en el equilibrio, la visión y la función vesical.

Luciani, Luigi (1840-1919). Fisiólogo italiano. Pionero de la fisiología cerebelosa. Hizo muchas contribuciones importantes a la fisiología del sistema nervioso, incluidas la tríada cerebelosa de atonía, astenia y astasia y la patogenia cortical de la epilepsia. Se conoce mejor por dos monografías: fisiología de la inanición en el hombre, y fisiología y patología del cerebelo.

Magendie, François (1783-1855). Fisiólogo francés. Se le acredita la introducción de los métodos de fisiología experimental en farmacología y patología. Con sir Charles Bell desarrolló la ley de Bell–Magendie (las raíces espinales anteriores son motoras y las raíces espinales posteriores son sensoriales). En 1827 describió el líquido cerebroespinal y en 1842, el agujero que lleva su nombre en el techo del cuarto ventrículo.

Neocerebelo (griego *neos*, "nuevo"; latín *cerebellum*, "cerebro pequeño"). Desde el punto de vista filogenético, la parte nueva del cerebelo.

Nistagmo (griego *nystagmos*, "cabeceo somnoliento"). Movimientos oscilatorios rítmicos e involuntarios de los ojos. Se dice que este término lo utilizó por primera vez Plenk. La vinculación de estos movimientos de los ojos con el vértigo la observó por primera vez Purkinje y la investigó de modo más amplio Flourens.

Núcleo dentado (latín *dentis*, "diente"). Similar a un diente.

Núcleo emboliforme (griego *embolos*, "tapón"; latín *forma*, "forma"). En forma de tapón. El núcleo emboliforme tapona la abertura del núcleo dentado.

Núcleo fastigio (latín *fastigium*, "vértice de un techo puntiagudo, de remate triangular"). El núcleo del techo o el núcleo fastigio se localiza en el techo puntiagudo del cuarto ventrículo.

Núcleo globoso (latín *globus*, "pelota"). Redondeado. El núcleo globoso tiene forma redonda (esférica).

Paleocerebelo (griego *palaios*, "antiguo"; latín *cerebellum*, "cerebro pequeño"). En términos filogenéticos, la parte antigua del cerebelo.

Pedúnculo (latín *pedunculus*, "pie pequeño"). Proceso parecido a un tallo o un vástago mediante el cual se une una parte anatómica al órgano principal. Los pedúnculos cerebelosos conectan el tallo cerebral con el cerebelo.

Purkinje, Johannes Evangelista von (1787-1869). Sacerdote y profesor bohemio de fisiología en Breslau y Praga. En 1837 describió las células que llevan su nombre en el cerebelo. Además de sus labores profesionales, sirvió como editor de un diario y fue miembro del parlamento checo. Su interés en la experimentación lo llevó a inducirse convulsiones al ingerir alcanfor. Debido a su origen étnico y su investigación ecléctica, se lo conoció como el "fisiólogo gitano".

Rolando, Luigi (1773-1831). Anatomista italiano, mejor conocido por describir el surco central en 1825 (denominado en su honor por Leurat en 1839). Leurat no estaba enterado de la descripción anterior por Vicq d'Azir. También se le acredita la descripción de la sustancia gelatinosa de la médula espinal y la función motora ipsilateral del cerebelo.

Tienda del cerebelo (latín *tentorium*, "tienda"). Pliegue dural horizontal entre el cerebelo y el hemisferio cerebral. El término se adoptó casi a fines del siglo XVIII.

Vermis (latín "gusano"). La porción media del cerebelo. El aspecto de sus folias guarda cierta semejanza con el cuerpo segmentado de un gusano.

LECTURAS SUGERIDAS

Ackermann H et al: Speech deficits in ischaemic cerebellar lesions. *J Neurol* 1992; 239:223–227.

Amarenco P: The spectrum of cerebellar infarctions. *Neurology* 1991; 41:973–979.

Appollonio IM et al: Memory in patients with cerebellar degeneration. *Neurology* 1993; 43:1536–1544.

Apps R: Movement-related gating of climbing fiber input to cerebellar cortical zones. *Prog Neurobiol* 1999; 57:537–562.

Blakemore SJ et al: Why can't you tickle yourself? *Neuro Report* 2000; 11:R11–R16.

Brodal P, Bjaalie JG: Salient anatomic features of the cortico-ponto-cerebellar pathway. *Prog Br Res* 1997; 114:227–249.

Brown-Gould B: The organization of afferents to the cerebellar cortex in the cat: Projections from the deep cerebellar nuclei. *J Comp Neurol* 1979; 184:27–42.

Chaves CJ et al: Cerebellar infarcts. *Curr Neurol* 1994; 14:143–177.

Cody FWJ, Richardson HC: Mossy and climbing fiber projections of trigeminal inputs to the cerebellar cortex in the cat. *Brain Res* 1978; 153:352–356.

Courchesne E et al: Abnormal neuroanatomy in a nonretarded person with autism: Unusual findings with magnetic resonance imaging. *Arch Neurol* 1987; 44:335–341.

Courville J, Faraco-Cantin F: On the origin of the climbing fibers of the cerebellum: An experimental study in the cat with an autoradiographic tracing method. *Neuroscience* 1978; 3:797–809.

Daum I, Ackermann H: Cerebellar contributions to cognition. *Behav Brain Res* 1995; 67:201–210.

Diamond A: Close interrelation of motor development and cognitive development and of the cerebellum and prefrontal cortex. *Child Dvlpt* 2000; 71:44–56.

Dietrichs E et al: Hypothalamocerebellar and cerebellohypothalamic projections: Circuits for regulating nonsomatic cerebellar activity? *Histol Histopathol* 1994; 9:603–614.

Doya K: Complementary roles of basal ganglia and cerebellum in learning and motor control. *Curr Op Neurobiol* 2000; 10:732–739.

Estanol B et al: Effect of cerebellectomy on eye movements in man. *Arch Neurol* 1979; 36:281–284.

Fiez JA: Cerebellar contributions to cognition. *Neuron* 1996; 16:13–15.

Ghelarducci B, Sebastiani L: Contribution of the cerebellar vermis to cardiovascular control. *J Autonomic Nerv Syst* 1996; 56:149–156.

Haines DE et al: The cerebellar–hypothalamic axis: Basic circuits and clinical observations. *Int Rev Neurobiol* 1997; 41:83–107.

Houk JC, Wise SP: Distributed modular architectures linking basal ganglia, cerebellum, and cerebral cortex: Their role in planning and controlling action. *Cerebral Cortex* 1995; 2:95–110.

Ito M: Recent advances in cerebellar physiology and pathology. In Kark RAP et al: (eds): *Advances in Neurology,* vol 21. New York, Raven Press, 1978:59.

Itoh K, Mizuno N: A cerebello-pulvinar projection in the cat as visualized by the use of anterograde transport of horseradish peroxidase. *Brain Res* 1979; 171:131–134.

Jueptner M et al: Localization of a cerebellar timing process using PET. *Neurology* 1995; 45:1540–1545.

Jueptner M, Weiller C: A review of differences between basal ganglia and cerebellar control of movements as revealed by functional imaging studies. *Brain* 1998; 121:1437–1449.

Leiner HC et al: Reappraising the cerebellum: What does the hindbrain contribute to the forebrain? *Behav Neurosci* 1989; 103:998–1008.

Leiner HC et al: The human cerebro-cerebellar system: Its computing, cognitive, and language skills. *Behav Brain Res* 1991; 44:113–128.

Leiner HC et al: The role of the cerebellum in the human brain. *TINS* 1993; 16:453–454.

Leiner HC et al: Cognitive and language functions of the human cerebellum. *TINS* 1993; 16:444–447.

Macklis RM, Macklis JD: Historical and phrenologic reflections on the nonmotor functions of the cerebellum: Love under the tent? *Neurology* 1992; 42:928–932.

Manni E, Petrosini L: Luciani's work on the cerebellum a century later. *TIN* 1997; 20:112–116.

Marien P et al: The lateralized linguistic cerebellum: A review and a new hypothesis. *Brain & Language* 2001; 79:580–600.

Marien P et al: Cerebellar neurocognition: A new avenue. *Acta Neurol Belgica* 2001; 101:96–109.

Mauk MD et al: Cerebellar function: Coordination, learning or timing? *Curr Biol* 2000; 10:R522–R525.

Middleton FA, Strick PL: Anatomical evidence for cerebellar and basal ganglia involvement in higher cognitive function. *Science* 1994; 266:458–461.

Middleton FA, Strick PL: Basal ganglia and cerebellar loops: Motor and cognitive circuits. *Br Res-Br Res Rev* 2000; 31:236–250.

Muratori F et al: Autism and cerebellum. An unusual finding with MRI. *Panminerva Medica* 2001: 43:311–315.

Nadvornik P et al: Experiences with dentatomy. *Confin Neurol* 1972; 34:320–324.

Nicolson R et al: Developmental dyslexia: The cerebellar deficit hypothesis. *TIN* 2001; 24:508–511.

Petrosini L et al: The cerebellum in the spatial problem solving: A co-star or a guest star? *Prog Neurobiol* 1998; 56:191–210.

Rapoport M et al: The role of the cerebellum in cognition and behavior: A selective review. *J Neuropsychiat Clin Neurosci* 2000; 12:193–198.

Rekate HL et al: Muteness of cerebellar origin. *Arch Neurol* 1985; 42:697–698.

Robinson FR, Fuchs AF: The role of the cerebellum in voluntary eye movements. *Ann Rev Neurosci* 2001; 24:981–1004.

Roland PE: Partition of the human cerebellum in sensory-motor activities, learning and cognition. *Can J Neurol Sci* 1993; 20(suppl 3):S75–S77.

Ryding E et al: Motor imagery activates the cerebellum regionally: A SPECT rCBF study with T_c-HMPAO. *Cogn Brain Res* 1993; 1:94–99.

Sasaki K et al: Projections of the cerebellar dentate nucleus onto the frontal association cortex in monkeys. *Exp Brain Res* 1979; 37:193–198.

Schmahmann JD: An emerging concept: The cerebellar contribution to higher function. *Arch Neurol* 1991; 48:1178–1187.

Shinoda Y et al: Thalamocortical organization in the cerebello-thalamo-cortical system. *Cerebral Cortex* 1993; 3:421–429.

van Dongen HR et al: The syndrome of "cerebellar" mutism and subsequent dysarthria. *Neurology* 1994; 44:2040–2046.

Voogd J: The morphology of the cerebellum: The last 25 years. *Eur J Morphol* 1992; 30:81–96.

Cerebelo: correlaciones clínicas

17

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *Los signos de enfermedad del cerebelo son ipsilaterales en relación con el lado de la lesión cerebelosa.*

2 *Las lesiones del vermis se manifiestan por anormalidades de los movimientos del tronco, en tanto que las de los hemisferios del cerebelo se presentan con irregularidades del movimiento de las extremidades.*

3 *El síndrome cerebeloso de la línea media se reconoce por inestabilidad de la marcha y nistagmo.*

4 *El síndrome lateral (hemisférico, neocerebeloso) se distingue por ataxia, dismetría, disinergia, disdiadococinesia, temblor de intención, hipotonía muscular, disartria y nistagmo.*

5 *Se han definido bien tres síndromes vasculares del cerebelo: síndrome de la arteria cerebelosa superior (ACS), síndrome de la arteria cerebelosa anteroinferior (ACAI) y síndrome de la arteria cerebelosa posteroinferior (ACPI). Los síndromes de la ACS y ACPI se encuentran con mayor frecuencia que el síndrome de la ACAI.*

Las descripciones iniciales de los síntomas y signos clínicos del cerebelo provienen de estudios de pacientes con trastornos familiares hereditarios (p. ej., **ataxia de Friedreich**) y desmielinizantes (como la esclerosis múltiple) que, además del cerebelo, incluyen muchas áreas extracerebelosas en el tallo cerebral y la médula espinal. En el primer cuarto del siglo XX, Gordon Holmes estableció la tríada de signos del cerebelo: astenia (fatiga), **ataxia** (descoordinación, inestabilidad) y atonía (disminución del tono muscular). Infirió su tríada de la observación de pacientes con lesiones del cerebelo durante la Primera Guerra Mundial. Los intentos para establecer correlaciones anatomoclínicas de signos del cerebelo a partir de individuos con accidentes vasculares cerebrales cerebelosos no fueron satisfactorios. No fue factible obtener signos localizadores en personas con accidente vascular cerebral inconscientes y se encontraron en menos de la mitad de los enfermos conscientes. La introducción de los estudios de tomografía computarizada (TC) a mediados del decenio de 1970 y las imágenes de resonancia magnética (RM) y la arteriografía de resonancia magnética (ARM) en la década de 1980, además de mejores definiciones de los territorios vasculares del cerebelo, permitieron una correlación anatomoclínica más precisa de los trastornos del cerebelo.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

1 Los padecimientos clínicos del cerebelo se relacionan con muy diversas causas: malformaciones congénitas, hereditarias, metabólicas, infecciosas, tóxicas, vasculares, desmielinizantes y neoplásicas. Los trastornos del cerebelo comparten las características siguientes clínicas:

2
1. Signos ipsilaterales.
2. Anormalidades de los movimientos de las extremidades (ataxia apendicular) vinculadas con lesiones del hemisferio cerebeloso lateral.

3. Anormalidades de los movimientos del tronco (ataxia troncal) relacionadas con lesiones del vermis en la línea media.
4. Lesiones en los núcleos profundos del cerebelo o el pedúnculo cerebeloso superior que inducen signos más graves que las lesiones de la corteza del cerebelo.
5. Signos de enfermedad del cerebelo que tienden a mejorar con el tiempo, en especial cuando la lesión ocurre en la niñez y la enfermedad subyacente no es progresiva.

SÍNDROMES DEL CEREBELO

Los síndromes arquicerebeloso, paleocerebeloso y neocerebeloso descritos en animales de experimentación después de la ablación de los lóbulos respectivos del cerebelo no se observan en seres humanos. Por el contrario, en el hombre se han delineado con claridad dos síndromes cerebelosos: línea media (arquicerebeloso y paleocerebeloso) y lateral (neocerebeloso).

Animales de experimentación

A. Síndrome arquicerebeloso

El arquicerebelo (lóbulo floculonodular) se relaciona con el sistema vestibular. Recibe fibras de los núcleos y nervios vestibulares, además se proyecta a los núcleos vestibulares y reticulares que, a su vez, se dirigen a la médula espinal (a través de los tractos vestibuloespinal y reticuloespinal) y el sistema motor ocular (por la vía del fascículo longitudinal medial). La función de este sistema es controlar el equilibrio del cuerpo y los movimientos de los ojos. La ablación del lóbulo floculonodular en animales de experimentación produce **nistagmo** y alteraciones en el equilibrio del cuerpo (ataxia troncal).

B. Síndrome paleocerebeloso

El paleocerebelo se relaciona en sentido funcional con la médula espinal y tiene a su cargo la postura, el tono muscular y la marcha. La ablación del paleocerebelo en animales produce rigidez de descerebración y aumento de los reflejos miotáticos y posturales.

C. Síndrome neocerebeloso

Desde el punto de vista funcional, el neocerebelo se vincula con la corteza cerebral y participa en la planeación e inicio del movimiento y la regulación de los movimientos discretos de las extremidades.

Seres humanos

A. Síndrome de la línea media

3 Con frecuencia se observa en niños con un tipo especial de tumor, el meduloblastoma, un cuadro que corresponde al síndrome arquicerebeloso (lóbulo floculonodular). Este tumor casi siempre se origina en la parte más posterior del vermis y se manifiesta por inestabilidad de la marcha y nistagmo.

El síndrome paleocerebeloso, como se describe en animales de experimentación, no se encuentra en el ser humano. Sin embargo, algunos pacientes con atrofia del cerebelo muestran inestabilidad de la marcha y aumento de los reflejos miotáticos en las extremidades inferiores. Se piensa que en estos enfermos está afectado en particular el lóbulo anterior por atrofia.

B. Síndrome del hemisferio del cerebelo

4 Las lesiones de los hemisferios del cerebelo (neocerebelo) suscitan manifestaciones clínicas ipsilaterales, dentro de las que se encuentran las siguientes:

Ataxia: marcha inestable, parecida a la del individuo ebrio.

Dismetría: incapacidad para estimar el límite del movimiento voluntario. Cuando se intenta tocar la punta de la nariz con la punta del dedo, el sujeto lleva el dedo más allá de la nariz, a la mejilla o la oreja.

Descomposición del movimiento (disinergia): movimientos voluntarios en sacudidas y temblorosos. Cuando se intenta tocar la nariz con el dedo o mover el talón sobre la espinilla, los movimientos del paciente son desiguales y en sacudidas en todo el límite de movilidad.

Adiadococinesia (disdiadococinesia): incapacidad para llevar a cabo movimientos sucesivos rápidos, como golpear una mano en la otra en una secuencia alternativa de supinación y pronación.

Temblor de intención: temblor terminal a medida que se aproxima la extremidad en movimiento a su blanco.

Hipotonía muscular: disminución del tono muscular y la resistencia al estiramiento pasivo de los músculos.

Disartria: habla vacilante y farfullante.

Nistagmo: se observa con frecuencia en lesiones del hemisferio cerebeloso con el componente rápido hacia el lado de la lesión del cerebelo.

C. Síndrome pancerebeloso

Este síndrome es una combinación de los dos anteriores y se caracteriza por signos bilaterales de disfunción del cerebelo que afectan tronco, extremidades y ojos.

Se conoce bien la capacidad del cerebelo para compensar sus déficit. La compensación es en especial notable en la niñez. Se desconocen los mecanismos que sustentan la capacidad para compensar. Dos explicaciones de esta compensación son la adquisición de las funciones perdidas del cerebelo por otras estructuras no cerebelosas o las partes restantes del cerebelo.

D. Mutismo cerebeloso

Se presenta sobre todo en niños y es secundario a tumoraciones gigantes o extirpaciones quirúrgicas extensas del cerebelo y se caracteriza por una severa afección del habla. Se conoce también como apraxia del lenguaje, dado que los pacientes pierden la habilidad de iniciar el lenguaje hablado.

SÍNDROMES VASCULARES

Síndrome de la arteria cerebelosa superior

5 Es el síndrome vascular del cerebelo que se encuentra con mayor frecuencia. Los signos clínicos incluyen dismetría ipsilateral, ataxia de las extremidades, síndrome de Horner, pérdida contralateral de la sensación de dolor y temperatura y parálisis contralateral del nervio troclear. El síndrome de Horner, los déficit sensoriales de dolor y térmicos y la parálisis del nervio troclear se deben a la afectación del tegmento del tallo cerebral. Es común la disartria y es típica de lesiones rostrales del cerebelo, en tanto que el vértigo no es tan común en infartos de la ACS (fig. 17-1) y es característico del síndrome

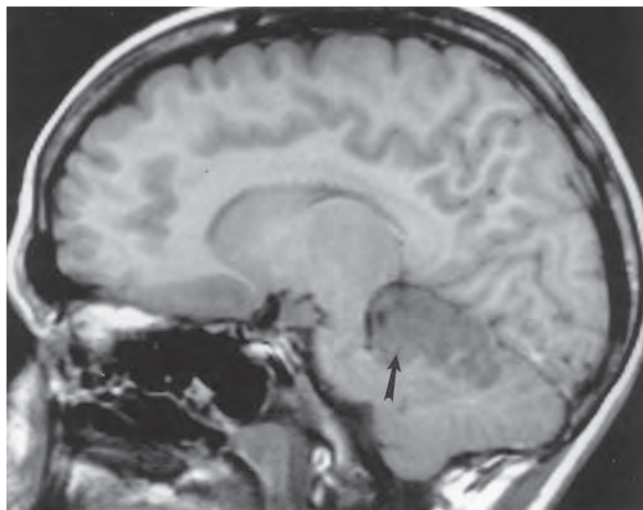


Figura 17-1. RM parasagital, en fase T1, de un infarto del cerebelo (**flecha**) en la distribución de la arteria cerebelosa superior (ACS).

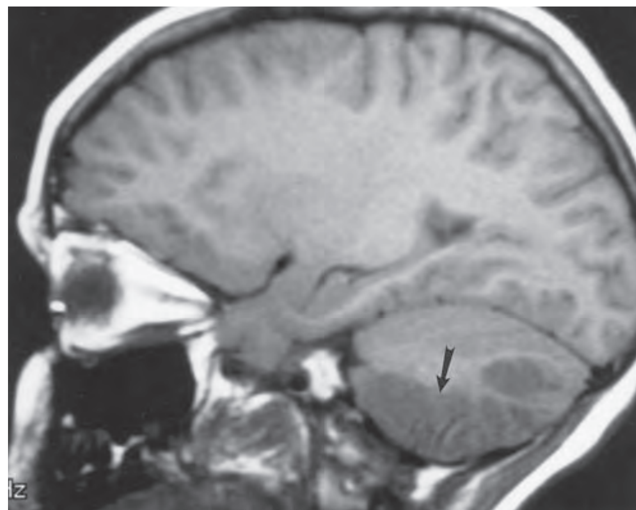


Figura 17-2. RM parasagital, en fase T1, de un infarto del cerebelo (**flecha**) en la distribución de la arteria cerebelosa posteroinferior (ACPI).

de la ACPI. Se ha notificado disartria aislada (sin otros signos del cerebelo) en la oclusión de la rama medial de la arteria cerebelosa superior con un infarto limitado al área paravermiana. El pronóstico para la recuperación en el síndrome de la ACS casi siempre es bueno.

Síndrome de la arteria cerebelosa anteroinferior (ACAI)

La oclusión de la arteria cerebelosa anteroinferior es rara y a menudo se diagnostica de manera errónea como síndrome medular lateral (síndrome de la ACPI). Se distingue por dismetría ipsilateral, signos vestibulares, síndrome de Horner, deterioro sensorial facial, pérdida sensorial contralateral del dolor y temperatura en las extremidades y en ocasiones disfagia. Otros signos que se observan en este síndrome, raros en el síndrome medular lateral, incluyen parálisis facial, motora, grave e ipsilateral, sordera, parálisis de la mirada lateral y deterioro sensorial multimodal en la cara por afectación de los nervios, núcleos, o ambos, facial, vestibulococlear, abductor y trigémino. La oclusión de la ACAI también puede manifestarse por signos cerebelosos.

Síndrome de la arteria cerebelosa posteroinferior (ACPI)

Este síndrome es tan común como el de la arteria cerebelosa superior (ACS). Las características clínicas del síndrome se describen en el capítulo sobre correlaciones clínicas de la médula oblongada (*véase* capítulo 7).

La oclusión de la rama medial de la ACPI puede ser silenciosa, desde el punto de vista clínico, o presentarse con uno de los tres siguientes patrones: vértigo aislado que se diagnostica de forma equívoca como enfermedad del oído interno (laberintitis), vértigo, lateropulsión axial ipsilateral (tendencia involuntaria a irse de lado durante el movimiento) y dismetría o inestabilidad, o síndrome medular lateral típico cuando la lesión incluye también la médula oblongada (fig. 17-2).

Se desconocen las manifestaciones clínicas de la oclusión de la rama lateral de la ACPI, ya que los casos publicados son hallazgos de necropsia casuales sin información clínica disponible.

SÍNDROMES DEL DESARROLLO

Malformación de Chiari

En 1883, la malformación de Chiari la describió por primera vez Cleland. En 1891, **Chiari** proporcionó descripciones neuropatológicas detalladas y en 1896 propuso un sistema de clasificación que aún se utiliza. Se reconocen tres tipos de esta anomalía (fig. 17-3).

Tipo I. En esta variedad, sale el polo inferior de los hemisferios del cerebelo a través del agujero magno. Casi todos los pacientes son asintomáticos y con frecuencia la malformación se encuentra de modo incidental en una imagen de resonancia magnética. A esta variedad se le conoce también como de forma adulta, dado que es en este grupo de edad donde se diagnostica con mayor frecuencia. Algunas veces, los individuos presentan cefalea, por lo general acompañada de dolor occipital y del cuello, que se exacerba con la tos y el esfuerzo. La malformación de Chiari puede acompañarse de hidromielia o siringomielia, que se refiere a la presencia de una cavidad al centro de la médula espinal, generada por la migración del líquido cefalorraquídeo perimedular al interior de la médula, a través de los espacios perivasculares, dado que es impulsado por un efecto de "pistón" ejercido por las amígdalas cerebelosas que se encuentran herniadas hacia el foramen magno.

Tipo II. Además de la protrusión del cerebelo, en esta variedad sale la médula oblongada a través del agujero magno, lo que ocasiona torcimiento de la unión medular cervical. También se desplaza en sentido caudal parte del cuarto ventrículo. Están ocluidos los agujeros de Magendie y Luschka. La malformación se acompaña muchas veces de hidromielia o siringomielia, hidrocefalia y meningomielocele. La enfermedad

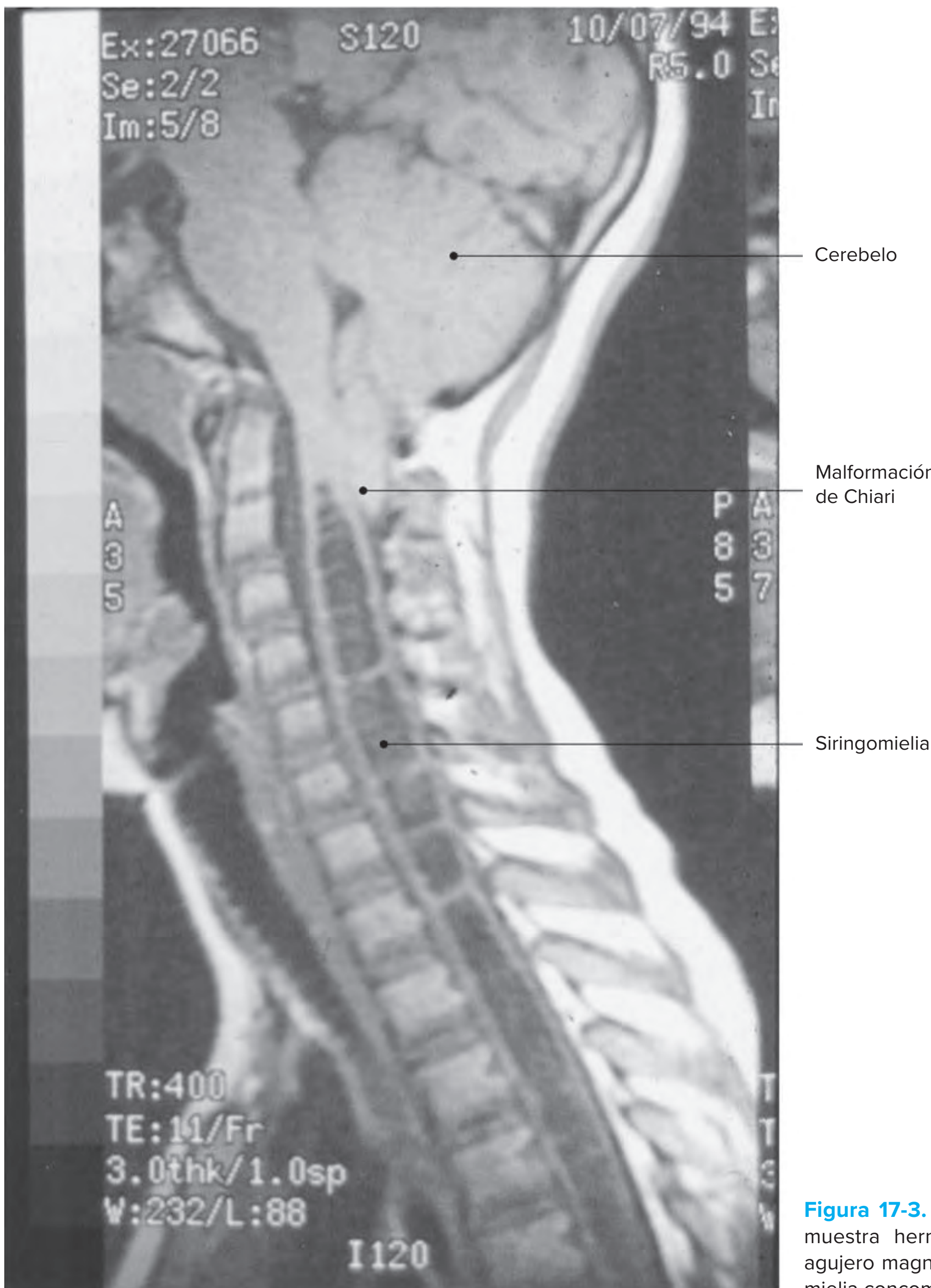


Figura 17-3. RM mediosagital del cerebro que muestra herniación del cerebelo a través del agujero magno (malformación de Chiari) y siringomielia concomitante de la médula espinal.

de Chiari tipo II se denomina con frecuencia malformación de Arnold–Chiari. En 1907 idearon el término dos estudiantes de **Arnold** a partir de la descripción de este de la anormalidad en 1895. Los pacientes con malformación de tipo II son sintomáticos y presentan disfonía, estridor respiratorio, dificultades en la deglución y otros síntomas.

Tipo III. Esta malformación tiene las características de los tipos I y II, además de herniación de la totalidad del cerebelo en un meningocele cervical alto. Es habitual reconocer la hidrocefalia.

Malformación de Dandy–Walker

Esta malformación se caracteriza por la tríada de agenesia total o parcial del vermis del cerebelo, dilatación quística del cuarto ventrículo y crecimiento de la fosa posterior con desplazamiento hacia arriba de la tienda, la tórcula y el seno transverso (fig. 17-4). Por lo regular hay hidrocefalia. También es común el retraso mental. En 1914 la anomalía fue descrita por Dandy y Blackfan. En 1942 fue revisada por Taggart y Walker. En 1954, el término malformación de Dandy-Walker lo acuñó Benda.

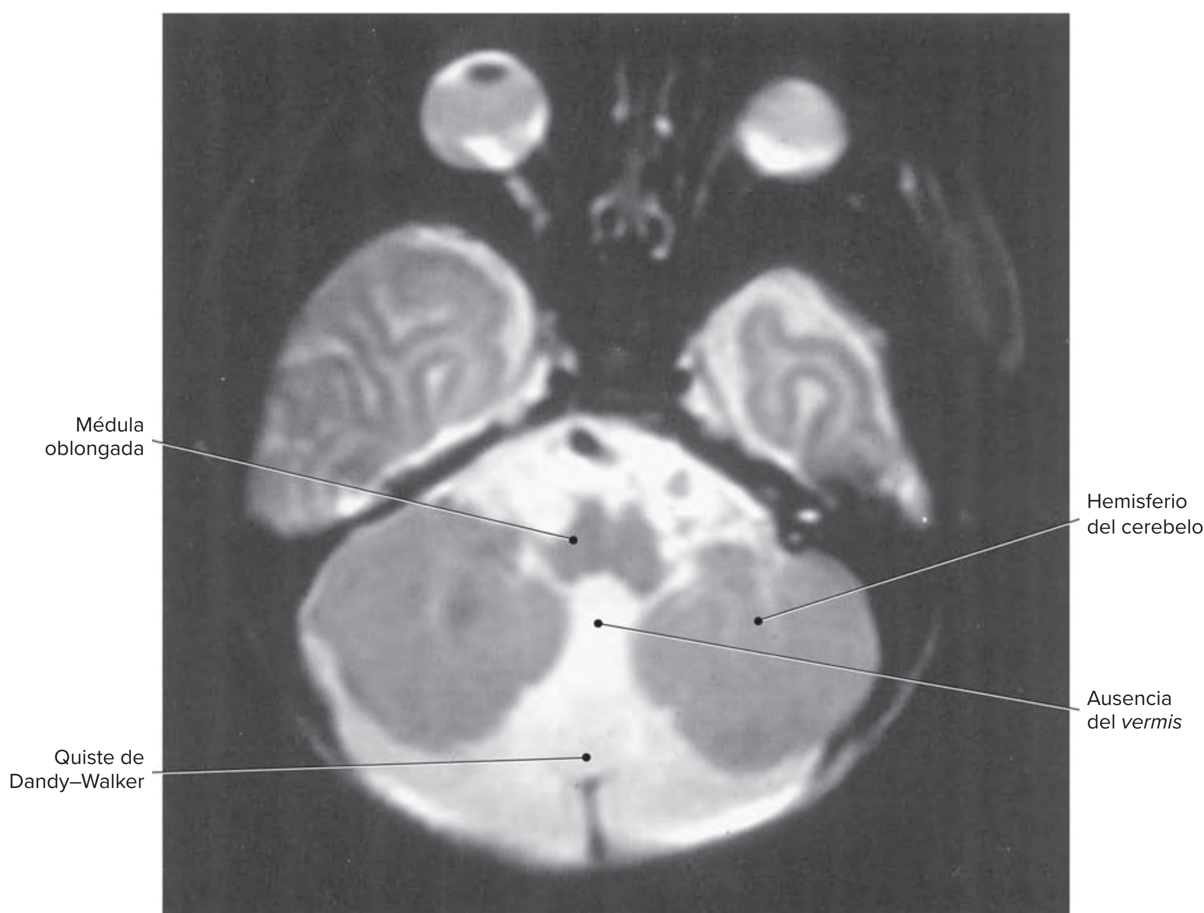


Figura 17-4. RM axial del cerebro de una malformación de Dandy–Walker.

Algunos registros muestran que en 1887, Sutton la describió y en 1863 lo hizo Virchow. Los pacientes con esta malformación presentan hidrocefalia.

Hipoplasia del cerebelo

La hipoplasia del cerebelo se refiere al desarrollo incompleto de este órgano. En las imágenes el cerebelo parece pequeño, los surcos y fisuras cerebelosos son prominentes y la cisterna cerebelosa subaracnoidea (cisterna magna) y el cuarto ventrículo están notablemente crecidos. Puede haber hipoplasia del cerebelo aislada o acompañada de malformaciones en cualquiera otra parte del cerebro. La anormalidad puede ser esporádica, familiar o relacionarse con anomalías cromosómicas o trastornos metabólicos. Los sujetos pueden ser asintomáticos o presentar hipotonía y otros signos cerebelosos. A esta entidad también se le conoce por algunos autores como malformación de Chiari de tipo IV.

TERMINOLOGÍA

Arnold, Julius (1835-1915). Médico alemán que describió en 1895 la malformación de Chiari tipo II. Detalló también la neuralgia laríngea superior. Su padre, Friedrich Arnold (1803-1890), describió el tracto frontopontino y estableció una diferenciación precisa entre los lóbulos frontal, parietal, occipital y temporoesfenoidal.

Ataxia de Friedreich. Trastorno degenerativo hereditario y progresivo del sistema nervioso central que se distingue por la combinación de signos de la columna posterior y tractos corticoespinal lateral y espinocerebeloso. En 1863, Nikolaus Friedreich describió este tipo de ataxia, anatomopatólogo alemán.

Ataxia (griego *a*, "sin"; *taxis*, "orden"). Carencia de orden o falta de coordinación, cuyo resultado es la inestabilidad del movimiento. Hipócrates y Galeno usaron el término para referirse a cualquier estado mórbido, en especial alguno con acción desordenada o inconstante de cualquier parte, como la irregularidad del pulso.

Chiari, Hans (1851-1916). Anatomopatólogo austriaco. Describió en 1891 y 1896 la malformación de Chiari tipo I.

Dandy, Walter Edward (1886-1946). Neurocirujano estadounidense y discípulo de Cushing con quien no tenía buenas relaciones. En 1914 describió la malformación de Dandy–Walker.

Disartria (griego *dys*, "difícil"; *arthroun*, "articular"). Pronunciación confusa de palabras que suele resultar de alteraciones del control muscular del mecanismo del habla.

Disdiadococinesia (griego *dys*, "difícil"; *diadochos*, "subsiguiente"; *kinesis*, "movimiento"). Deterioro de la capacidad para llevar a cabo movimientos alternativos rápidos, como pronación y supinación secuenciales del brazo.

Disinergia (griego *dys*, "difícil"; *synergia*, "cooperación"). Alteración de la coordinación muscular entre contracción y relajación de los músculos que en condiciones normales actúan juntos en un grupo para producir un movimiento uniforme.

Dismetría (griego *dys*, "difícil"; *metron*, "medida"). Dificultad para controlar (medir) con precisión el límite del movimiento. Ocurrencia de errores en el juicio de la distancia cuando una extremidad lleva a cabo un movimiento preciso.

Nistagmo (griego *nystagmos*, "cabeceo de somnolencia"). Movimientos oscilatorios rítmicos e involuntarios de los ojos. Se dice que el término lo utilizó por primera vez Planck. El nexo de estos movimientos del ojo con el vértigo lo observó por primera vez Purkinje y lo investigó de forma más amplia Flourens.

LECTURAS SUGERIDAS

Amarenco P: The spectrum of cerebellar infarctions. *Neurology* 1991; 41:973–979.

Amarenco P et al: Infarction in the anterior rostral cerebellum (the territory of the lateral branch of the superior cerebellar artery). *Neurology* 1991; 41:253–258.

Amarenco P et al: Paravermal infarct and isolated cerebellar dysarthria. *Ann Neurol* 1991; 30:211–213.

Amarenco P et al: Anterior inferior cerebellar artery territory infarcts: Mechanisms and clinical features. *Arch Neurol* 1993; 50:154–161.

Barth A et al: The clinical and topographic spectrum of cerebellar infarcts: A clinical–magnetic resonance imaging correlation study. *Ann Neurol* 1993; 33:451–456.

Chaves CJ et al: Cerebellar infarcts. *Curr Neurol* 1994; 14:143–177.

Niesen CE: Malformations of the posterior fossa. Current perspective. *Sem Pediatr Neurol* 2002; 9:320–334.

Shuman RM: The Chiari malformation: A constellation of anomalies. *Sem Pediatr Neurol* 1995; 2:220–226.

Corteza cerebral

18

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *La corteza cerebral recibe fibras de procedencias interna y externa. Los orígenes internos incluyen la corteza del mismo hemisferio a través de haces de fibras de asociación y el hemisferio contralateral por la vía de fibras comisurales. Las aferencias de procedencia externa comprenden el tálamo y fuentes subcorticales no talámicas.*

2 *El sistema de fibras corticofugales incluye las relaciones corticoespinal, corticorreticular, corticobulbar, corticopontina, corticotalámica, corticohipotalámica, corticoestriada y otras.*

3 *Con base en el grosor de la corteza, la anchura de las diferentes capas corticales, los tipos de células de cada capa y los patrones de laminación de las fibras nerviosas, la corteza cerebral se divide en 20 a 200 áreas citoestructurales. La clasificación que se utiliza de forma más amplia es la de Brodmann, que contiene 52 áreas numeradas en el orden en que se estudiaron.*

4 *Existen seis áreas corticales sensoriales primarias: somestésica, visual, auditiva, gustativa, olfatoria y vestibular.*

5 *Las áreas de asociación somatosensoriales primarias (unimodales) se relacionan con la percepción de la forma, tamaño y textura y la identificación de objetos por contacto (estereognosis).*

6 *Se han definido tres áreas motoras: primaria, suplementaria y premotora.*

7 *Las áreas cerebrales más importantes para el control sacádico son la corteza parietal posterior, el campo frontal del ojo, el campo suplementario del ojo y la corteza prefrontal dorsolateral.*

8 *Las áreas corticales para el movimiento de seguimiento uniforme incluyen la corteza parietal posterior o la región temporooccipitoparietal.*

9 *Por tradición, se han vinculado dos áreas corticales con la función del lenguaje: las áreas de Wernicke y Broca en el hemisferio izquierdo.*

10 *La corteza prefrontal actúa en la función ejecutiva, la emoción y la conducta social.*

11 *La corteza de asociación mayor está interconectada con todas las áreas corticales sensoriales y por consiguiente funciona en la percepción multisensorial compleja, del orden más alto.*

La **corteza** cerebral es la capa de sustancia gris que recubre a la sustancia blanca de los hemisferios cerebrales. Su grosor varía de 1.5 a 4.5 mm, con una anchura promedio de 2.5 mm. La corteza cerebral es más gruesa en el área motora primaria (4.5 mm de grosor) y más delgada en la corteza visual primaria (1.5 mm de grueso). La corteza está contorneada de manera irregular y forma giros separados por surcos o fisuras. La capa externa de la corteza cerebral del hombre tiene alrededor de 0.2 m^2, pero solo un tercio de esta área está expuesta a la superficie y el resto se encuentra dentro de surcos o incorporada en la ínsula. Se estima que el número de neuronas de la corteza cerebral es de 10 a 20 mil millones. Los estudios morfométricos de la corteza cerebral en varones y mujeres demuestran que no existen diferencias en el grosor cortical basadas en el género. Por otra parte, muestran que la densidad neuronal es más alta en varones con un incremento recíproco del neurópilo y procesos neuronales en mujeres. Un área relativamente pequeña de la corteza cerebral del hombre se especializa en recibir aferencias sensoriales de los ojos, los oídos y la piel y proyectar las eferencias motoras por el fascículo piramidal a fin de llevar a cabo el movimiento. Más del 80% de la corteza del hombre tiene una función de asociación relacionada en especial con actividades integradoras y cognoscitivas como el lenguaje, el cálculo, la planeación y el razonamiento abstracto.

TIPOS DE CORTEZA

A partir del desarrollo filogenético y la estructura microscópica, se reconocen los tres tipos de corteza.

Isocorteza (neocorteza)

Tiene seis capas y su desarrollo filogenético es reciente. Es característica de especies mamíferas, aumenta de tamaño en mamíferos superiores y comprende 90% de la corteza cerebral del hombre.

La **isocorteza** en la que son evidentes las seis capas (como la corteza sensorial primaria) se denomina **corteza homotípica**. La isocorteza en la que están ocultas algunas de las seis capas (como las cortezas motora y visual) se conoce como **corteza heterotípica**. La corteza visual se llama también corteza granulosa o **coniocorteza** (del griego *konis*, que significa "polvo"). En contraste, la corteza motora se denomina corteza agranular por la predominancia de neuronas piramidales grandes.

Alocorteza (paleocorteza, arquicorteza)

La **alocorteza** tiene tres capas y es más antigua en términos filogenéticos. Se subdivide en **paleocorteza** (corteza insular rostral, corteza piriforme y corteza olfatoria primaria) y **arquicorteza** (formación hipocámpica).

Mesocorteza (perialocorteza, periarquicorteza)

Este tipo de corteza se encuentra en gran parte del giro del cíngulo, las cortezas entorrinal, parahipocámpica y orbitaria, y su histología es intermedia entre la isocorteza y la alocorteza. Se utilizan los términos perialocorteza y periarquicorteza para referirse a esta corteza e indicar su naturaleza transicional entre neocorteza y alocorteza.

ESTRUCTURA MICROSCÓPICA

Tipos celulares

Los intentos para establecer un inventario exhaustivo de los tipos de neuronas corticales los inició en 1911, Ramón y Cajal y continúan hasta la actualidad (fig. 18-1). Las neuronas de la corteza cerebral son de dos categorías funcionales: neuronas principales (proyección) e interneuronas. Las neuronas principales proporcionan eferencias corticocorticales y corticosubcorticales.

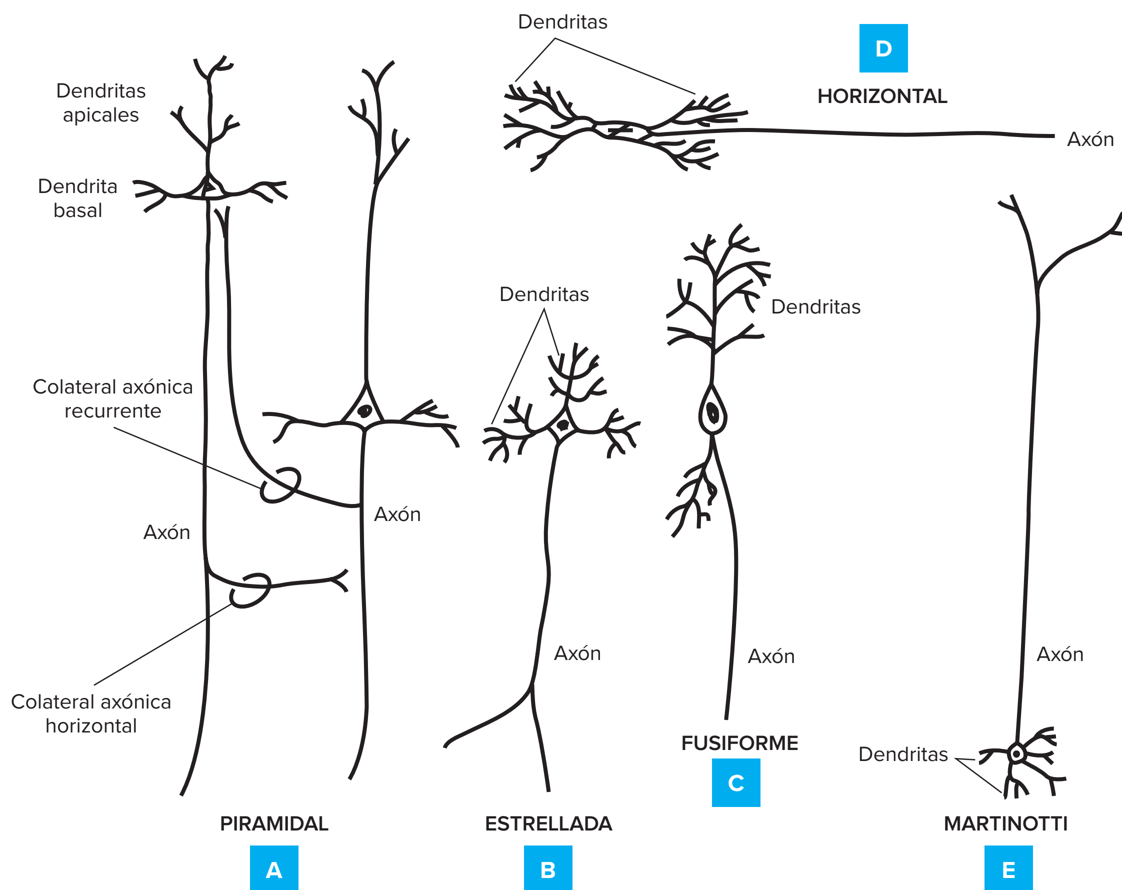


Figura 18-1. Esquema de los diversos tipos de neuronas corticales. (**A**), neuronas priramidales. (**B**), neuronas estrelladas muy abundantes en la lámina IV. (**C**), neuronas fusiformes, su axón penetra en lo profundo de la sustancia blanca. (**D**), neuronas fusiformes pequeñas presentes solo en neonatos. (**E**), neuronas de Martinotti localizadas en las láminas corticales profundas.

Las interneuronas se relacionan con el procesamiento de información local. Las pruebas recientes sugieren que los dos tipos neuronales se generan en zonas de proliferación distintas. De modo que las neuronas principales derivan del neuroepitelio en la zona ventricular. En contraste, las interneuronas provienen de la eminencia ganglionar del telencéfalo ventral, que también da lugar a los ganglios basales. La corteza cerebral contiene su complemento total de neuronas (10 a 20 mil millones) alrededor de las 18 semanas de la vida intrauterina.

Neuronas principales (proyección)

A la categoría principal pertenecen dos tipos de neuronas corticales. Son las neuronas piramidales y las **fusiformes**. El neurotransmisor excitador en ambas es el glutamato o el aspartato. Las neuronas principales constituyen más de la mitad de todas las neuronas corticales.

A. Neuronas piramidales

Estas neuronas toman ese nombre de su forma (fig. 18-1*A*). El vértice de la pirámide se dirige hacia la superficie cortical. Cada neurona piramidal tiene una dendrita apical encauzada a la superficie de la corteza y varias dendritas basales orientadas de forma horizontal que surgen de la base de la pirámide. Las ramas de todas las dendritas contienen numerosas espinas que aumentan el tamaño del área sináptica. De la base de la neurona piramidal sale un axón delgado y se proyecta a otras neuronas en el mismo hemisferio o el contralateral, o bien emerge de la corteza para proyectarse a regiones subcorticales. Así que dentro de la corteza, el axón origina dos tipos de colaterales axónicas. Se trata de las colaterales axónicas recurrentes (CAR), que se proyectan de nueva cuenta a las neuronas de capas más superficiales, y las colaterales axónicas horizontales (CAH), que se extienden en sentido horizontal para hacer sinapsis en neuronas contiguas.

Con excepción de la capa I, las neuronas piramidales se hallan en todas las otras capas corticales. Estas varían de tamaño y la mayor parte tiene entre 10 y 50 μm de altura. Las más grandes son las células piramidales gigantes de Betz, que miden alrededor de 100 μm de altura y se encuentran en la capa V de la corteza motora.

B. Neuronas fusiformes

Son neuronas pequeñas con pericarion alargado con el eje largo orientado de manera perpendicular respecto de la superficie cortical (fig. 18-1*C*). Del polo inferior del pericarion surge una dendrita corta y se ramifica en la cercanía. Del polo superior del pericarion nace una dendrita más larga y se extiende hacia capas más superficiales. El axón penetra en la sustancia blanca profunda. Las neuronas fusiformes se reconocen en las láminas corticales más profundas.

Interneuronas

Con base en la estructura dendrítica, se reconocen varios tipos de interneuronas corticales, entre ellas las neuronas **estrelladas**, las células horizontales de Cajal y las células de Martinotti.

A. Neuronas estrelladas o granulares

Son neuronas pequeñas (4 a 8 μm) en forma de estrella con dendritas espinosas cortas, sumamente ramificadas, y axones cortos (fig. 18-1*B*). Son más numerosas en la lámina IV. Las células estrelladas son el único tipo de interneurona excitadora en la corteza. El neurotransmisor es el glutamato. Todas las otras interneuronas ejercen influencias inhibidoras a través del ácido gammaaminobutírico (GABA).

B. Células horizontales de Cajal

Son neuronas fusiformes pequeñas cuyos ejes largos se dirigen paralelos a la superficie cortical. Así de cada polo del pericarion se origina una dendrita ramificante y de un polo surge un axón (fig. 18-1*D*). Las dendritas y el axón están orientados de forma paralela en relación con la superficie cortical. Las células horizontales de Cajal solo se encuentran en la lámina I y desaparecen o son raras después del periodo neonatal.

C. Células de Martinotti

En 1890, por primera vez, describió **Giovanni Martinotti** las células cuyos axones ascienden a la superficie de la corteza. Las neuronas de Martinotti son multipolares con dendritas ramificantes cortas y un axón que se proyecta a las capas más superficiales y en su trayecto emite colaterales axónicas horizontales. Las neuronas de Martinotti, se hallan en las láminas corticales más profundas (fig. 18-1*E*).

Capas

La división de la neocorteza en capas fue el resultado final de estudios **citoestructurales** (organización basada en estudios de células teñidas) y **mieloestructurales** (organización basada en estudios de preparaciones de fibras mielinizadas) extensos. Aunque se dispone de varios de estos estudios, los que se utilizan de modo más amplio son la clasificación citoestructural de Brodmann y la clasificación mieloestructural de **Vogts** (Oskar y Césile, marido y mujer). Según estas dos clasificaciones, la neurocorteza se divide en seis capas (cuadro 18-1).

Dichas capas de la neocorteza se reconocen alrededor del séptimo mes de la vida intrauterina. Las neuronas en las seis capas corticales se desarrollan en ondas desde la matriz germinal periventricular. Ondas sucesivas de neuroblastos en migración se sitúan de manera progresiva más alejadas de la matriz germinal (gradiente de histogénesis cortical adentro–afuera) (cuadro 18-2). La interrupción del proceso de migración normal o su detención se acompaña de malformaciones de los giros corticales como **agiria**, **paquigiria**, **micropoligiria** y **heterotopia**. Muchas de ellas se vinculan con retraso mental, convulsiones y otros déficit neurológicos.

A. Capa I (molecular, plexiforme)

La capa I consiste sobre todo en una densa red de procesos de células nerviosas entre los cuales se encuentran diseminadas algunas interneuronas (células horizontales de Cajal) y neuroglia. Los procesos de las células nerviosas de esta capa comprenden axones de proyección de sitios extracorticales y también axones y dendritas de neuronas en otras áreas corticales. Esta capa de la corteza es en particular un área sináptica.

B. Capa II (granulosa externa)

La capa II conforma un empaque denso de neuronas piramidales pequeñas y de tamaño mediano e interneuronas entremezcladas con axones de otras capas corticales del mismo hemisferio y el opuesto (fibras de asociación y comisurales), además de axones y dendritas que pasan a través de esta capa desde otras más profundas. Las dendritas de las neuronas piramidales de esta capa se proyectan a la capa I, en tanto que sus axones se dirigen a las capas más profundas. Esta capa de la corteza contribuye a la complejidad del circuito intracortical.

C. Capa III (piramidal externa)

La capa III incluye neuronas piramidales que aumentan de tamaño en las partes más profundas de la capa. Las dendritas de las neuronas de esta capa se extienden a la capa I, mientras que los axones se proyectan a las otras capas del mismo hemisferio y el contralateral (fibras de asociación y comisurales) o salen del hemisferio en la forma de fibras de proyección a sitios extracorticales más distantes. Esta capa recibe sobre todo axones de neuronas en otras áreas corticales (fibras de asociación y comisurales) y también axones de neuronas en regiones extracorticales como el tálamo. La capa contiene las cintas características de Kaes–Bekhterev.

D. Capa IV (granulosa interna)

La capa IV se conforma con células piramidales y células estrelladas pequeñas empacadas a densidad y procesos que terminan dentro de la misma capa, sea en axones de otras células estrelladas o en axones de origen cortical o subcortical que pasan a través de esta capa. La densidad de empacamiento de las células de la capa IV es la mayor de todas las capas corticales. De forma que pocas de las células estrelladas más grandes en esta capa proyectan sus axones a capas corticales más profundas. En especial, la capa IV está bien desarrollada en las áreas corticales sensoriales primarias. Una banda densa de fibras

Cuadro 18-1. Capas corticales

Capa	Nombre citoestructural	Nombre mieloestructural
I	Molecular.	Tangencial.
II	Granulosa externa.	Disfibrosa.
III	Piramidal externa.	Supraestriatal.
IV	Granulosa interna.	Externa de Baillarger.
V	Piramidal interna.	Interna de Baillarger e intersticial.
VI	Multiforme.	Infraestriatal.

Cuadro 18-2. Edad cronológica de las capas corticales

Capa	Orden de migración del neuroblasto
I	Más antigua (acelular).
II	Quinta onda.
III	Cuarta onda.
IV	Tercera onda.
V	Segunda onda.
VI	Primera onda.

nerviosas talamocorticales orientada de modo horizontal, que se conoce como banda externa de Baillarger o cinta de Gennari, atraviesa esta capa en la corteza visual primaria (estriado). La banda de Baillarger la describió en el siglo XIX el neurólogo y psiquiatra francés **Jean–Gabriel–François Baillarger**. La cinta de Gennari, en 1782 describió por primera vez, **Francesco Gennari**, estudiante italiano de medicina del siglo XVIII, y por su parte Vic D'Azyr en 1786. Debido a la presencia de esta cinta, la corteza visual primaria se conoce como corteza estriada. La capa granulosa interna es el principal receptor de fibras talamocorticales de núcleos de relevo sensoriales de modalidad específica (radiaciones visual, auditiva y sensorial primaria).

E. Capa V (piramidal interna o ganglionar)

La capa V consiste en células piramidales de tamaño grande y mediano, células estrelladas y células de Martinotti. La densidad de empacamiento celular en esta capa es la más baja de todas las capas corticales. En esta se encuentran las células piramidales más grandes de la corteza cerebral (células de Betz) (de ahí el nombre de capa *ganglionar*). Las dendritas de las neuronas de esta capa, se dirigen a las capas más superficiales. Los axones se proyectan a neuronas de las otras áreas corticales, pero sobre todo a sitios subcorticales (fibras de proyección), excepto en el tálamo que recibe fibras de la capa VI. Esta capa admite axones y dendritas que surgen de otros sitios corticales o subcorticales. También la atraviesa una banda densa de fibras de orientación horizontal, la referida banda interna de Baillarger. Las fibras originadas en núcleos sensoriales talámicos contribuyen en gran medida a la formación de las líneas de Baillarger, en particular la externa en la lámina IV. Por consiguiente, las líneas de Baillarger son prominentes en áreas corticales sensoriales primarias.

F. Capa VI (multiforme)

La capa VI se integra con células de formas y tamaños variables, incluidas las células fusiformes y las células de Martinotti, que son prominentes en esta capa. Las dendritas de las células más pequeñas se ramifican a nivel local o en capas adyacentes, mientras que las de neuronas más grandes llegan a la capa molecular. Los axones de las neuronas de esta capa, se proyectan a otras láminas corticales o regiones subcorticales.

Las capas I, V y VI se localizan en todos los tipos de cortezas (neocorteza, paleocorteza y arquicorteza). Sin embargo, las capas II, III y IV solo existen en la neocorteza y por consiguiente se consideran de desarrollo filogenético más reciente. En general, las capas I a IV se presumen receptivas. Los somas de la mayor parte de las células que establecen conexiones intracorticales (en los planos ipsilateral y contralateral) se sitúan en las capas II y III. Las capas V y VI son eferentes. Las neuronas de la lámina V dan lugar a fibras corticofugales que se dirigen a áreas subcorticales (tallo cerebral y médula espinal). Las neuronas de la **lámina VI** originan fibras corticofugales al tálamo.

A diferencia de la laminación anatómica horizontal, la laminación vertical descrita por Mountcastle es al parecer la más apropiada en términos funcionales. Los estudios de **Lorente de Nó**, Mountcastle, Szentágothai y otros mostraron que la unidad funcional de la actividad cortical es una columna de neuronas orientada de modo vertical con la superficie de la corteza. Cada una de estas columnas o módulo tiene 300 a 500 μm de diámetro, con su altura del grosor de la corteza, y contiene 4000 neuronas, 2000 de las cuales son piramidales. Todas las neuronas de una columna, las activa de forma selectiva el mismo estímulo periférico. En la neocorteza humana hay alrededor de tres millones de estos módulos, cada uno emite axones de células piramidales a otros módulos dentro del mismo hemisferio o módulos en el otro hemisferio. Un hecho de interés es que la activación de un módulo tiende a inhibir la actividad neuronal en módulos adyacentes. La organización columnar de la neocorteza se establece en la vida fetal, pero las conexiones sinápticas aumentan de número en el periodo posnatal en respuesta a la estimulación del ambiente externo. La falta de estímulos externos durante un periodo crítico de la maduración cortical, por lo general en el primer año de vida, afecta de modo adverso el desarrollo cortical normal.

AFERENCIAS A LA CORTEZA CEREBRAL

1 Las aferencias a la corteza cerebral proceden de cuatro sitios (fig. 18-2):

1. Tálamo.
2. Modulador extratalámico.
3. Corteza del mismo hemisferio (fibras de asociación).
4. Corteza del hemisferio contralateral (fibras comisurales).

Aferencia talamocortical

La aferencia del tálamo discurre a través de dos sistemas: a) el **sistema talamocortical de modalidad específica**, se origina en núcleos talámicos de modalidad específica (p. ej., ventrales anterior, lateral, posterior) y se proyecta hacia áreas corticales específicas (cortezas motora primaria, premotora y somestésica); el sistema de fibras llega a la corteza como un componente ascendente de la cápsula interna; la mayor parte de las fibras de este sistema se proyecta a neuronas de la lámina IV (fig. 18-3) y algunas de ellas lo hacen a neuronas de las láminas III y VI b) el **sistema talamocortical inespecífico** se relaciona con el sistema reticular y tiene su origen en núcleos talámicos inespecíficos (núcleos intralaminares, de la línea media y reticulares). En la corteza se proyectan fibras desde dicho sistema difusamente en todas las láminas (fig. 18-3) y establecen en especial tipos de sinapsis axodendríticas. Así el sistema de fibras participa en grado estrecho en la respuesta del despertamiento y la vigilia.

Aferencia moduladora extratalámica

Hasta fecha reciente se presuponía que, en esencia, todas las aferencias a la corteza provenían del tálamo. Con el desarrollo

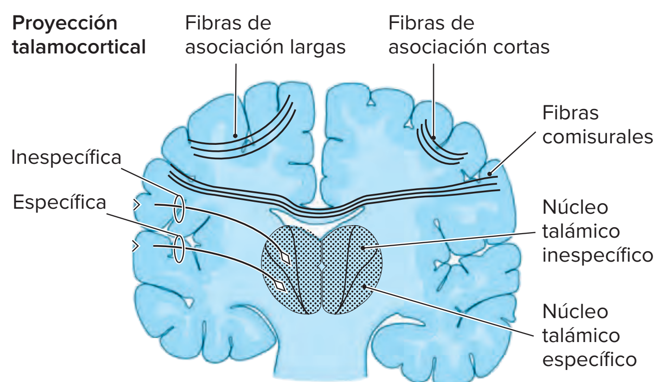


Figura 18-2. Representación de los orígenes de las fibras aferentes a la corteza cerebral.

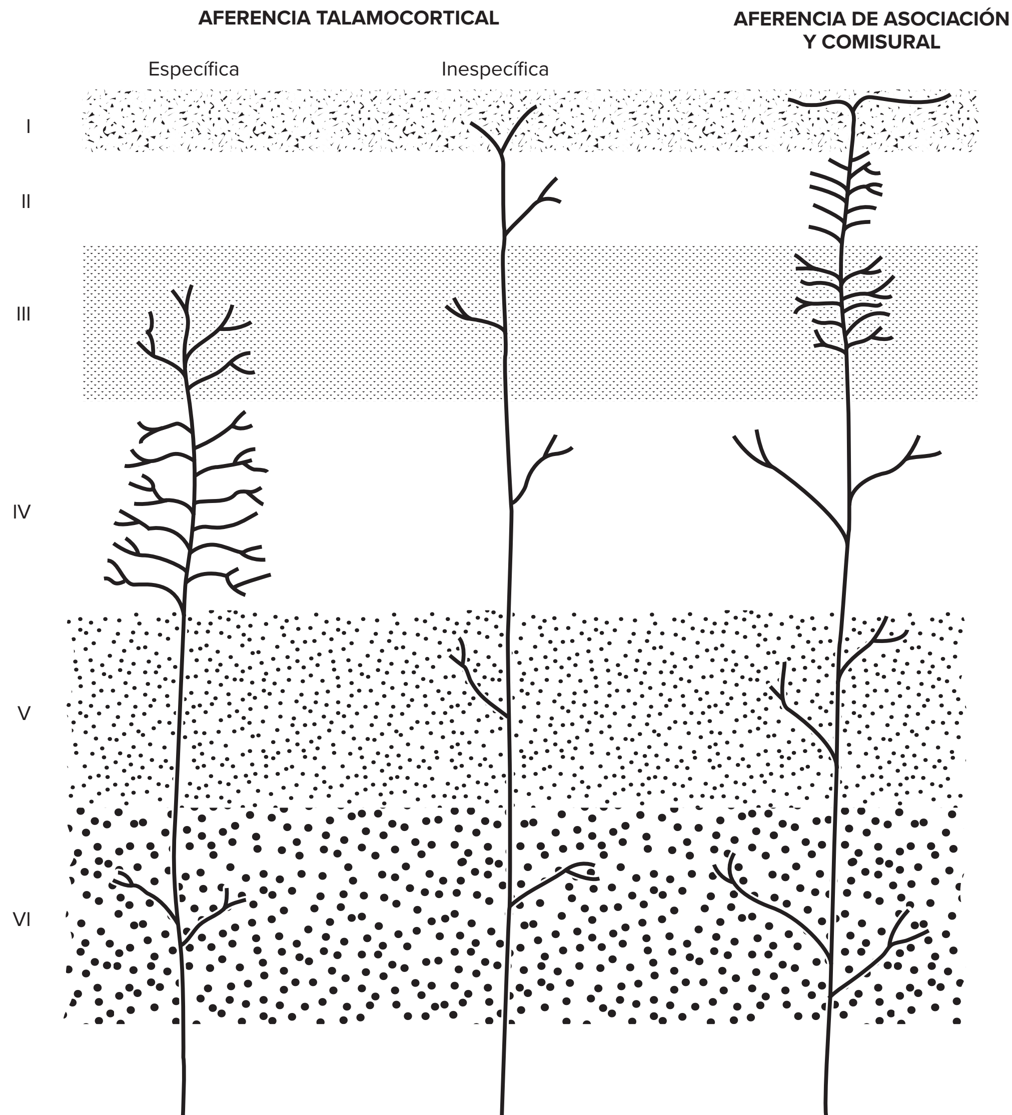


Figura 18-3. Esquema del patrón de terminación de las diversas aferencias a las láminas corticales.

de métodos para observar procesos monoaminérgicos y colinérgicos, hoy en día es claro que hay cuando menos cuatro proyecciones extratalámicas sustanciales hacia la corteza.

Las vías monoaminérgicas y colinérgicas llegan a la corteza cerebral de manera directa sin pasar a través del tálamo.

A. Aferencia monoaminérgica

1. Aferencia serotoninérgica. Proviene de los núcleos del rafe del mesencéfalo y el puente rostral para continuar en el haz medial del cerebro anterior. Termina en las mismas capas corticales que reciben la aferencia talamocortical (capas III, IV y VI). Las fibras serotoninérgicas se proyectan con amplitud a la corteza cerebral y la corteza visual recibe una inervación serotoninérgica en especial abundante. No se comprende bien la función de la vía serotoninérgica a la corteza. Las vías serotoninérgicas de otra parte se relacionan con una diversidad de funciones, entre ellas el control del dolor, la emoción y el sueño. Se piensa que la aferencia serotoninérgica a la corteza altera las respuestas neuronales corticales a impulsos aferentes como reacción a un cambio en el estado. Pueden mencionarse inhibición de la actividad espontánea, excitación y facilitación dependiente del voltaje.

2. Aferencia dopaminérgica. Proviene de neuronas dopaminérgicas del mesencéfalo (área tegmental ventral de Tsai y parte compacta de la sustancia negra). Termina en todas las áreas de la corteza, pero en especial en las áreas de asociación motora, prefrontal y temporal. Se piensa que la aferencia dopaminérgica a la corteza actúa en la orientación de la conducta. El patrón laminar y regional de la terminación de este sistema sugiere que influye en las actividades de circuitos corticocorticales, no tanto los talamocorticales y procesos integrativos del orden más alto y los aspectos más analíticos del procesamiento sensorial. Además, puede influir en la regulación cortical del control motor. Es posible que la disfunción de este sistema induzca los síntomas psiquiátricos que se observan en la enfermedad de Parkinson.

3. Aferencia noradrenérgica. Proviene de células del locus coeruleus en el puente rostral. Se proyecta con amplitud a la corteza cerebral y termina en las capas corticales que dan lugar a las fibras corticofugales. La aferencia noradrenérgica se vincula con el procesamiento de información del orden más alto y el estado de despertamiento. Se asume que incrementa la selectividad y el vigor de respuestas corticales a estímulos sensoriales u otras aferencias sinápticas a las neuronas blanco en la corteza.

4. Aferencia histaminérgica. Procede del núcleo tuberomamilar en el hipotálamo posterolateral. Se desconoce la función de este sistema.

5. Aferencia colinérgica. Surge del núcleo basal de Meynert. Esta aferencia termina en todas las áreas de la corteza. Es el sistema más importante para el despertar y la motivación corticales. Por lo general, se vincula con la génesis del déficit de la memoria en la enfermedad de Alzheimer.

B. Aferencia GABA–érgica

Dicha aferencia hacia la corteza cerebral tiene su origen en células del tabique y la banda diagonal de Broca. Termina en el hipocampo.

Sistema de fibras de asociación

Las fibras de asociación provienen de regiones cercanas (fibras u de asociación cortas) y distantes (fibras de asociación largas) del mismo hemisferio (fig. 18-2). También se proyectan de forma difusa en todas las láminas pero sobre todo en las láminas I a III (fig. 18-3).

El sistema de fibras de asociación largas (fig. 18-4) incluye haces como el **cíngulo**, fascículo longitudinal superior, fascículo arqueado, fascículo longitudinal inferior, fascículo occipitofrontal y fascículo uncinado. El cíngulo (fig. 18-4*B* y *C*) es el núcleo de sustancia blanca del giro del cíngulo. Conecta la sustancia perforada anterior y el giro parahipocámpico. El fascículo

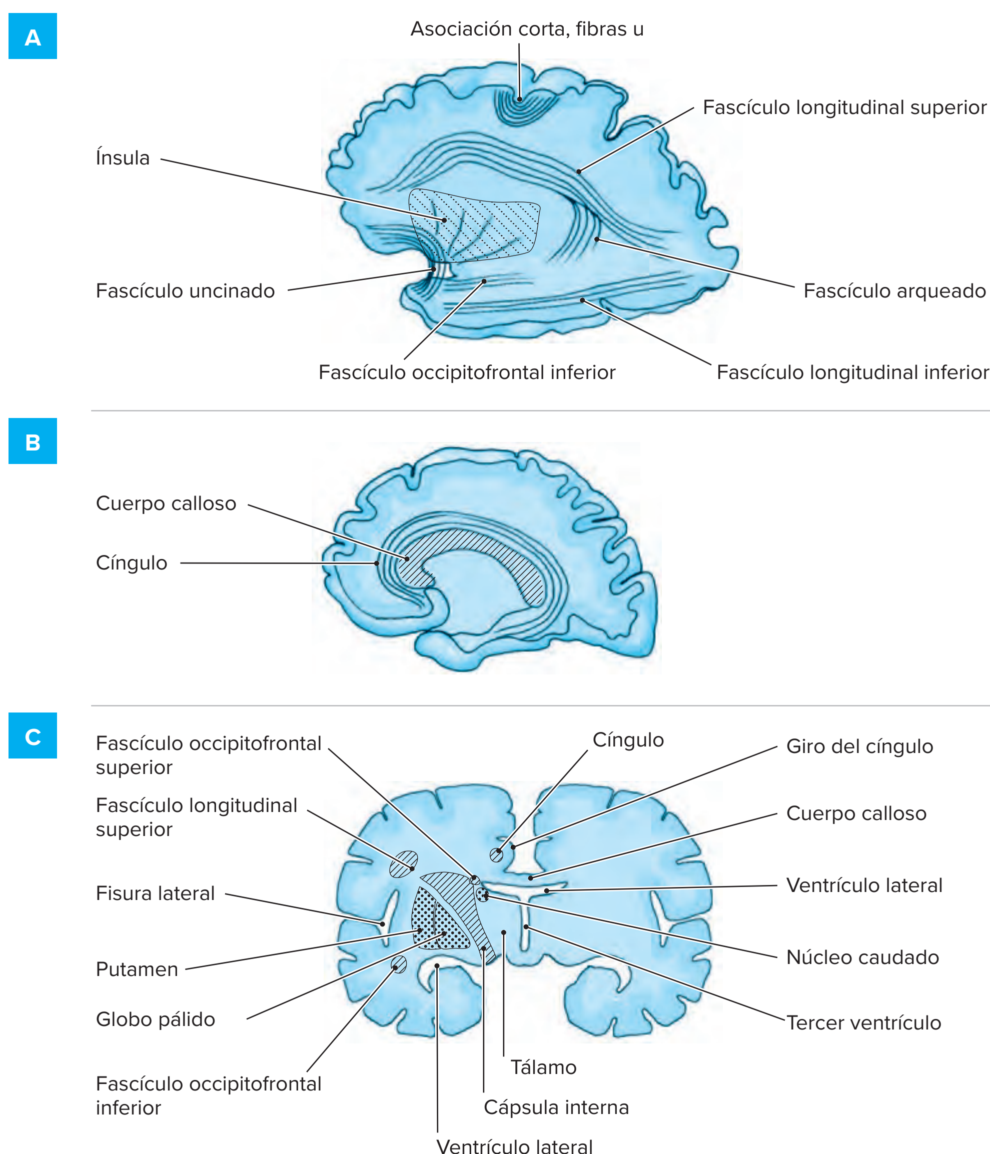


Figura 18-4. Esquema de los sistemas de fibras de asociación. Se muestran los haces largos de fibras de asociación en (**A**), corte parasagital; (**B**), corte sagital y (**C**) corte coronal del encéfalo.

longitudinal superior (fig. 18-4*A* y *C*), que se localiza en la parte lateral del hemisferio arriba de la ínsula, conecta porciones del lóbulo frontal con los lóbulos parietal, occipital y temporal. El fascículo arqueado (fig. 18-4*A*) es la parte del fascículo longitudinal superior que se desliza alrededor de la ínsula para conectar las áreas del habla en el giro frontal inferior (área de Broca) y el giro temporal superior (área de Wernicke). El fascículo longitudinal inferior (fig. 18-4*A* y *C*) es una hoja delgada de fibras que sigue a nivel superficial abajo de las superficies lateral y ventral de los lóbulos temporal y occipital. Es difícil demostrar este haz de fibras mediante disección y separarlo de otros sistemas de fibras que discurren en su proximidad. Se duda de la existencia del fascículo longitudinal inferior en el hombre. El único haz de fibras largas común a los lóbulos occipital y temporal en el ser humano es la radiación óptica (vía geniculoestriada). Además, los dos lóbulos están interconectados por una serie de fibras u (fibras de asociación corta) que unen regiones adyacentes de las cortezas occipital y temporal. Con base en lo anterior, se ha propuesto reemplazar el término fascículo longitudinal inferior por sistema de proyección occipitotemporal. El fascículo occipitofrontal (fig. 18-4*A* y *C*) se extiende hacia atrás desde el lóbulo frontal y se irradia a los lóbulos temporal y occipital. Se han reconocido dos subdivisiones del fascículo occipitofrontal. El haz superior (subcalloso) (fig. 18-4*C*) posee una situación profunda en el hemisferio, dorsolateral en relación con el ventrículo lateral, intermedia entre el cuerpo calloso, la cápsula interna y el núcleo caudado. El haz inferior (fig. 18-4*C*) se halla en posición lateral respecto del cuerno temporal del ventrículo lateral y abajo de la corteza insular y el núcleo lentiforme. El **fascículo uncinado** (fig. 18-4*A*) es el componente del fascículo occipitofrontal inferior que sigue en el fondo de la fisura central para conectar el giro frontal inferior con el lóbulo temporal anterior.

Sistema de fibras comisurales

Las fibras comisurales se originan en regiones correspondientes y no correspondientes en el hemisferio contralateral, siguen por la vía del cuerpo calloso y se proyectan en neuronas en todas las láminas, pero sobre todo las láminas I, II y III (fig. 18-3).

Los estudios sobre la distribución topográfica de las proyecciones interhemisféricas en el cuerpo calloso demostraron que la rodilla interconecta la corteza prefrontal, la parte rostral del cuerpo las cortezas premotora y motora suplementaria, la parte media del cuerpo las áreas motora primaria y sensoriales somáticas primaria y secundaria, la parte caudal del cuerpo la corteza parietal posterior, y el esplenio interconecta las cortezas temporal y occipital. Otros sistemas comisurales interhemisféricos incluyen la comisura anterior, que une entre sí los dos lóbulos temporales y la comisura hipocámpica (comisura del fórnix), que interconecta los dos hipocampos.

EFERENCIAS DE LA CORTEZA CEREBRAL

El flujo eferente de la corteza cerebral, se agrupa en tres categorías (fig. 18-5): el sistema de fibras de asociación, el sistema de fibras comisurales y el sistema de fibras corticofugales. Los orígenes laminares de los axones de la mayor parte de las proyecciones corticales son únicos. Las fibras de asociación cortas provienen de la lámina II, las fibras de asociación largas de las

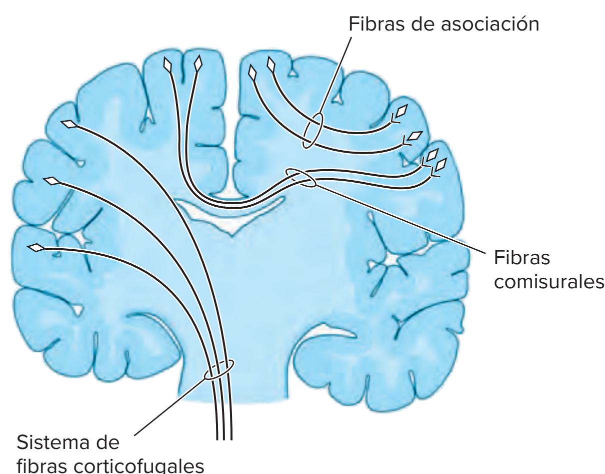


Figura 18-5. Esquema de los principales grupos de eferencias corticales.

láminas III y V, las fibras comisurales interhemisféricas de la lámina III, las fibras corticotalámicas de la lámina VI, las fibras corticoespinales y corticobulbares de las láminas III y V, y las fibras corticoestriadas y corticopontinas de la lámina V.

Los sistemas de fibras de asociación y comisural, se describieron en la sección sobre aferencias a la corteza. En esencia, representan conexiones intrahemisféricas e interhemisféricas.

2 El sistema de fibras corticofugales incluye los tractos de fibras que salen de la corteza cerebral para proyectarse en diversas estructuras subcorticales incluyendo las vías que a continuación se presentarán.

Vía corticoespinal

El tracto de fibras corticofugales conecta la corteza cerebral de forma directa con neuronas motoras en la médula espinal y se relaciona con el movimiento volitivo muy hábil (fig. 18-6). Surge de neuronas piramidales en la capa V de las áreas anchas de la corteza cerebral, pero sobre todo de las cortezas somáticas motora, premotora y somatosensorial y contiene en cada lado, cerca de un millón de fibras de diversos tamaños (9 a 22 μm), de las cuales alrededor de 3% es de tamaño grande y proviene de las células gigantes de Betz en la capa V de la corteza motora. Las fibras de este sistema descienden en la cápsula interna, la parte media del pedúnculo cerebral, la base del puente y las pirámides antes de reunirse en la médula espinal como los fascículos corticoespinales lateral y anterior. El primero (corticoespinal lateral) comprende la mayor parte de las fibras corticoespinales descendentes y se decusa en las pirámides (decusación motora); el segundo (corticoespinal anterior) es más pequeño y cruza a niveles segmentarios en la médula espinal. El concepto habitual sobre la importancia particular del fascículo corticoespinal para el movimiento voluntario hábil y delicado es en esencia correcto, pero es obvio que también participan otros tractos indirectos que pasan a través de los núcleos del tallo cerebral, la formación reticular y el cerebelo. Es muy probable que el fascículo corticoespinal directo confiere rapidez y agilidad a los mecanismos motores asistidos por otras vías descendentes indirectas. El componente de la vía corticoespinal de la corteza somatosensorial termina en neuronas sensoriales en el cuerno dorsal de la médula espinal y se vincula con la función somatosensorial

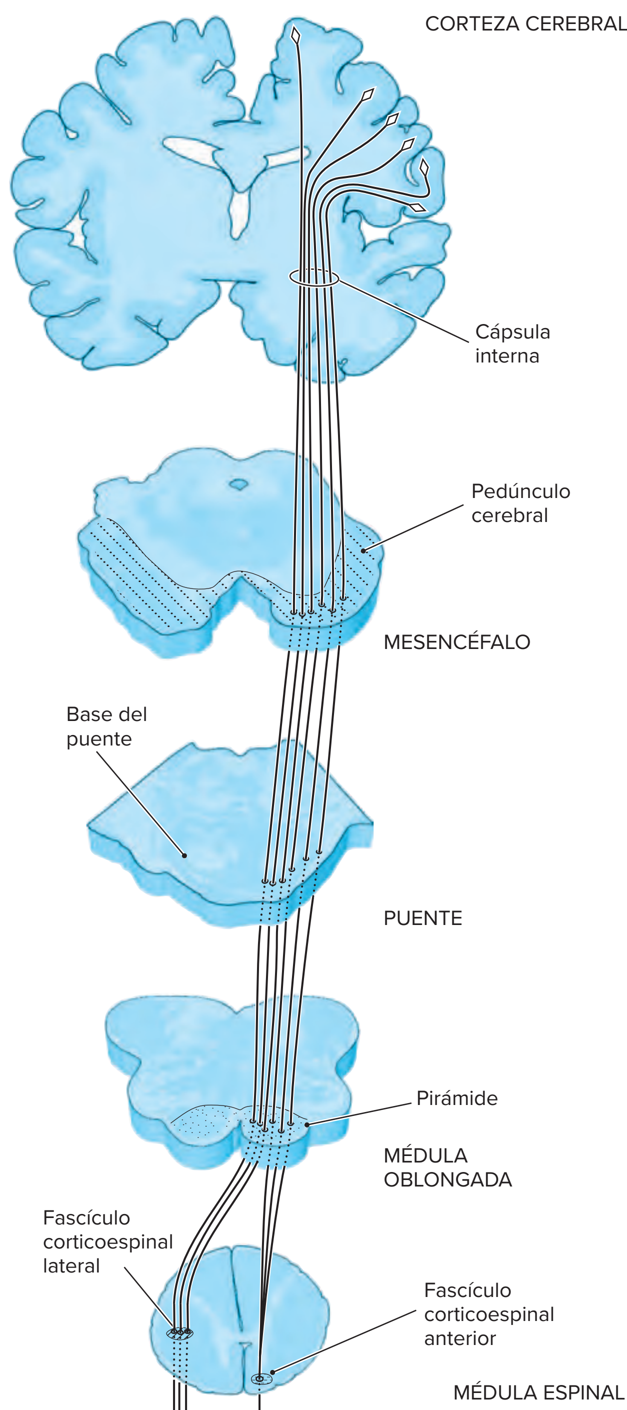


Figura 18-6. Representación de la vía corticoespinal.

quizá relacionada con el movimiento en curso. Una proporción bastante grande del componente sensorial de la vía corticoespinal se origina en el área 3a, que conecta la corteza motora primaria y recibe aferencias sensoriales de propioceptores.

Fascículo piramidal aberrante

Este tracto de fibras se separa del sistema de fibras corticoespinales en el pedúnculo cerebral, se une al lemnisco medial en el mesencéfalo caudal y se extiende a través del puente hasta la médula oblongada media, en donde ya es indetectable. Se presupone que constituye una parte del fascículo corticobulbar que abastece los núcleos de nervios craneales. En consecuencia, tiene a su cargo las parálisis de nervios craneales supranucleares informadas en lesiones del lemnisco medial. Algunas fibras del tracto se han seguido hasta la médula espinal. El fascículo piramidal aberrante se describe en la bibliografía con los siguientes sinónimos: fibras accesorias muy delgadas (Barnes, 1901), fibras aberrantes protuberantes (**Déjerine**, 1901), fascículo pontino lateral (Marburg, 1927), sistema piramidal aberrante (Crosby, 1962) y fibras corticotegmentales (Voogd y Van Hujizen, 1963).

Vía corticorreticular

Este tracto de fibras surge de la mayor parte, cuando no de todas las zonas, de la corteza cerebral, aunque sobre todo de las cortezas motora, premotora y somatosensorial que acompaña al sistema de fibras corticoespinales que sale a niveles diferentes del neuroeje para proyectarse en neuronas reticulares en el tallo cerebral. Las fibras corticorreticulares que provienen de un hemisferio cerebral se proyectan en general por igual a ambos lados de la formación reticular del tallo cerebral. Al final, muchas de estas fibras se proyectan a núcleos de nervios craneales en el tallo cerebral y forman la vía corticorreticulobulbar.

Vía corticobulbar

Las fibras corticobulbares provienen del área de la cara de la corteza motora. Se proyectan a núcleos motores de los nervios trigémino, facial, glosofaríngeo, vago, accesorio e hipogloso.

Se sabe que las fibras corticobulbares directas (sin sinapsis intermedias en neuronas reticulares) se proyectan de la corteza cerebral a núcleos de los nervios craneales trigémino (NC V), facial (NC VII) e hipogloso (NC XII). Las fibras corticobulbares descienden en la rodilla de la cápsula interna y ocupan una esquina dorsolateral del segmento corticoespinal del pedúnculo cerebral y un área pequeña en la parte medial de la base del pedúnculo cerebral. En el puente, las fibras corticobulbares se entremezclan con las fibras corticoespinales dentro de la base del puente. La interrupción bilateral del sistema de fibras corticobulbares o corticorreticulobulbares tiene como resultado paresia (debilidad), pero no parálisis de los músculos inervados por el núcleo del nervio craneal correspondiente. Este padecimiento se conoce como parálisis seudobulbar para diferenciarlo de la parálisis bulbar, que es un trastorno caracterizado por parálisis completa de los músculos inervados por un núcleo del nervio craneal como efecto de una lesión de este. La aferencia corticobulbar a núcleos de los nervios craneales trigémino e hipogloso es bilateral. En consecuencia, la parálisis seudobulbar solo se presenta cuando se interrumpen las aferencias corticobulbares a estos núcleos de ambos hemisferios. La aferencia corticobulbar al núcleo facial es bilateral al subnúcleo facial que inerva los músculos de la parte superior de la cara y solo es contralateral al subnúcleo facial que inerva los músculos inferiores de la cara. Como resultado, los infartos en un hemisferio (como en la oclusión de la arteria cerebral media) se manifiestan por parálisis facial inferior contralateral y no afectan los músculos superiores de la cara. La relación entre la corteza cerebral y el núcleo del nervio facial ha sido tema de varias investigaciones. La versión común que dominaba los conocimientos durante el último siglo afirmaba que la corteza motora primaria (M-1) era el origen de las aferencias corticobulbares a núcleos faciales y que el subnúcleo facial que inerva los músculos de la parte superior de la

cara recibía aferencias de las dos cortezas motoras primarias, en tanto que el subnúcleo facial que inerva los músculos inferiores de la cara solo recibía aferencias de la corteza motora primaria contralateral. Si bien esta concepción fue adecuada para explicar la parálisis contralateral de la parte inferior de la cara en lesiones hemisféricas, no explica la disociación informada entre movimientos faciales voluntarios y emocionales, parálisis facial emocional (amimia) o los movimientos faciales, incontrolables, excesivos y emocionales concurrentes.

En la actualidad varias líneas de investigación revelan que existen cinco áreas corticales para la representación de la cara en el hombre y en primates distintos de los humanos. Además de la corteza motora primaria bien establecida (M-1), en la cara tienen representaciones las siguientes áreas: corteza motora suplementaria (M-2), giro del cíngulo rostral (M-3), giro del cíngulo caudal (M-4) y corteza premotora lateral ventral ($CPML_V$). De las anteriores, la corteza motora primaria (M-1) y la corteza premotora lateral ventral ($CPML_V$) dan lugar a las proyecciones más intensas hacia el núcleo facial, seguidas de la corteza motora suplementaria (M-2), que emite una proyección moderada, y del giro del cíngulo (M-3 y M-4), que traza una proyección discreta. Se ha demostrado que la corteza motora primaria (M-1), el giro del cíngulo caudal (M-4) y la corteza premotora lateral ventral ($CPML_V$) inervan sobre todo el subnúcleo facial inferior contralateral (fig. 18-7*A*), mientras que la corteza motora suplementaria (M-2) y el giro del cíngulo rostral (M-3) proporcionan inervación a ambos subnúcleos faciales altos (fig. 18-7*B*). Se ha sugerido que las diferentes representaciones corticales de la cara median distintos elementos de la expresión facial y que sistemas neurales separados pueden mediar movimientos faciales voluntarios y emocionales. Por consiguiente, la paresia facial volitiva se vincula con lesiones de la corteza motora primaria (M-2) y la sustancia blanca subcortical subyacente. En contraste, las proyecciones del giro del cíngulo (M-3 y M-4) promueven expresiones emocionales de los movimientos faciales. El daño en el giro del cíngulo anterior (M-3) se acompaña de una expresión emocional amortiguada de los músculos superiores de la cara, lo que sugiere que controla los movimientos emocionales de la cara relacionados. Los estudios funcionales de neuroimágenes demostraron que la corteza orbitofrontal actúa en el procesamiento emocional de expresiones faciales agradables. Los aumentos de las respuestas en la corteza orbitofrontal se acompañan del reconocimiento de caras felices.

Vía corticopontina

Las fibras que comprenden esta vía provienen de todas las partes de la corteza cerebral, pero en particular de los lóbulos frontal, parietal y occipital. Sin embargo, casi todas las fibras proceden de las cortezas motora primaria (giro precentral) y sensorial primaria (giro postcentral), con una contribución relativamente importante de las cortezas premotora, motora suplementaria y parietal posterior y pocas de las cortezas temporal y prefrontal. Así las fibras descienden en la cápsula interna y ocupan las partes más medial y lateral del pedúnculo cerebral antes de llegar a la base del puente, en donde se proyectan a los núcleos pontinos. Las fibras corticopontinas (fig. 18-8) constituyen en buena medida el componente más grande del sistema de fibras corticofugales. Se estima que cada vía corticopontina tiene cerca de 19 millones de fibras. Con un número similar de neuronas pontinas a cada lado de la base del puente, la relación de fibras corticopontinas con neuronas pontinas se torna de 1:1. Dichas fibras terminan en láminas delineadas con precisión que se extienden de modo rostrocaudal y varias regiones corticales se proyectan a partes separadas de los núcleos pontinos, aunque se observa una gran superposición entre algunas áreas de proyección. Las neuronas pontinas que reciben fibras corticopontinas dan origen a la vía pontocerebelosa que se comenta en el capítulo sobre el puente (*véase* capítulo 8). Por consiguiente, la corticopontina es una de diversas vías que enlazan la corteza cerebral con el cerebelo para la coordinación y regulación del movimiento. Las lesiones de la vía corticopontina en sus sitios de origen en la corteza o a lo largo de su trayecto inducen movimiento descoordinado (ataxia) contralateral a la lesión. Por tanto, la ataxia que se observa en algunos pacientes con afectación del lóbulo frontal o temporal se explica por una interrupción de la vía corticopontina.

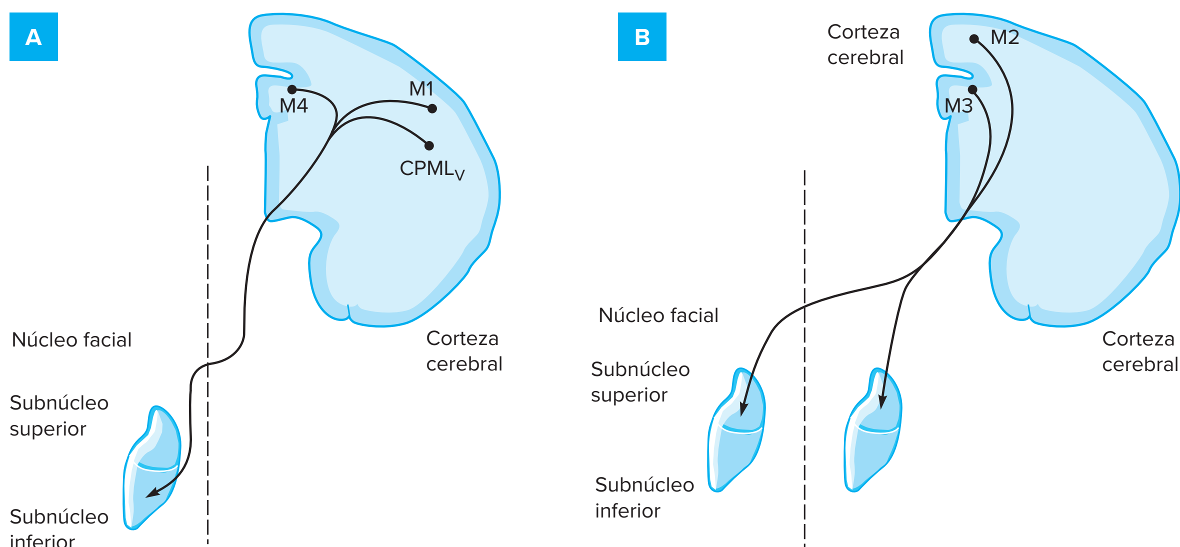


Figura 18-7. Esquema de los orígenes de las fibras corticobulbares al subnúcleo facial inferior contralateral (**A**) y los dos subnúcleos faciales superiores (**B**).

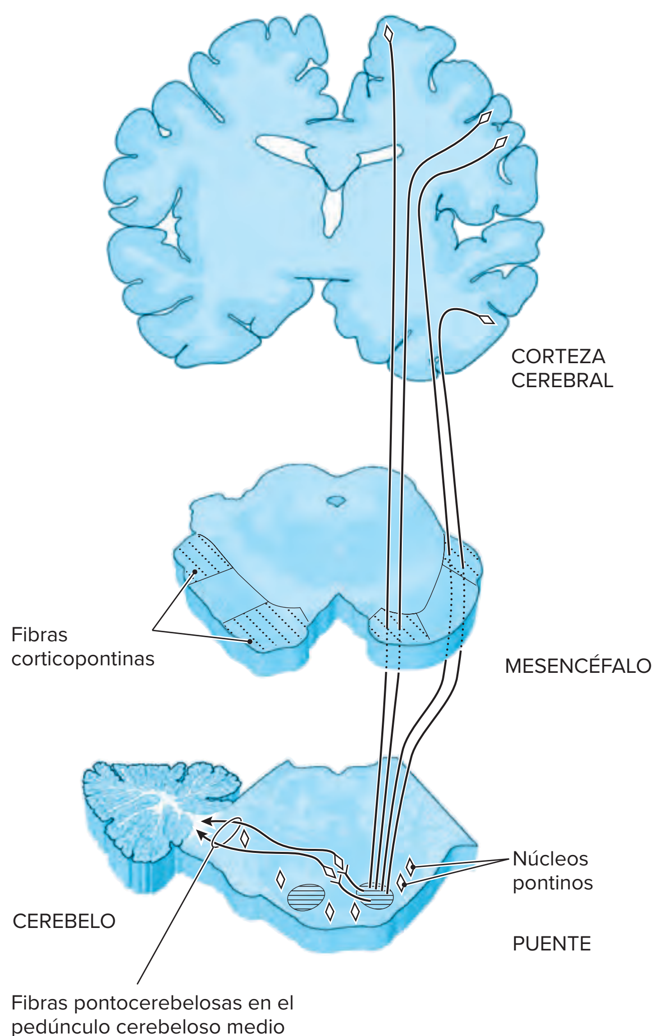


Figura 18-8. Representación de las vías corticopontina y pontocerebelosa.

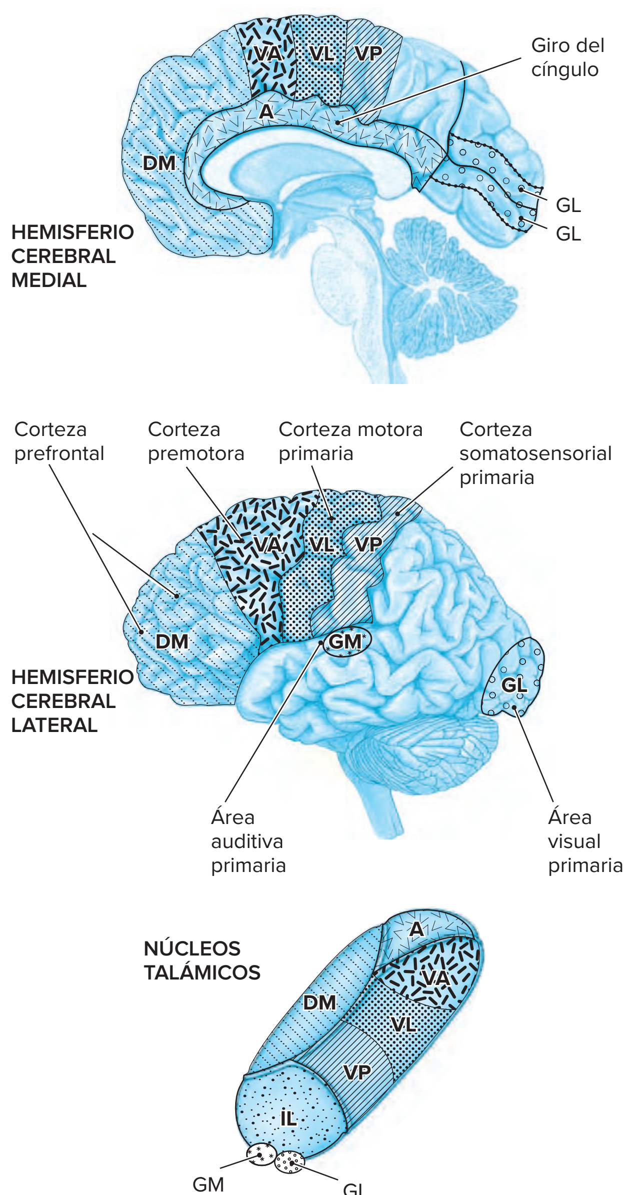


Figura 18-9. Esquema de las relaciones talamocorticales. A, núcleo anterior. DM, núcleo dorsomedial. VA, núcleo ventral anterior. VL, núcleo ventral lateral. VP, núcleo ventral posterior. IL, núcleos intralaminares. GM, geniculado medial. GL, geniculado lateral.

Vía corticotalámica

Esta vía procede del área cortical que recibe proyecciones talámicas y constituye en consecuencia un mecanismo de retroalimentación mediante el cual influye la corteza cerebral en la actividad talámica. La relación talamocortical es de tal índole que un núcleo talámico que se proyecta a un área cortical recibe a su vez una proyección de esa área. Los ejemplos de estas conexiones recíprocas (fig. 18-9) incluyen el núcleo talámico dorsomedial y la corteza prefrontal, el núcleo talámico anterior y la corteza del cíngulo, el núcleo talámico ventrolateral y la corteza motora, el núcleo talámico posteroventral y el giro postcentral, el núcleo geniculado medial y la corteza auditiva, y el núcleo geniculado lateral y la corteza visual. Sin embargo, la aferencia corticotalámica al núcleo talámico reticular no es recíproca. El núcleo reticular recibe aferencias de casi todas las áreas corticales, pero no se proyecta de nueva cuenta a la corteza cerebral. El núcleo reticular recibe colaterales de todas las proyecciones talamocorticales y todas las corticotalámicas. Por consiguiente, el núcleo reticular está informado de las actividades que pasan en ambas direcciones entre el tálamo y la corteza cerebral.

Las fibras corticotalámicas descienden en diversas partes de la cápsula interna y penetran en el tálamo en un haz que se conoce como radiación talámica, que incluye las fibras talamocorticales recíprocas.

Vía corticohipotalámica

Las fibras corticohipotalámicas surgen de la corteza prefrontal, el giro del cíngulo, la amígdala, la corteza olfatoria, el hipocampo y el área septal.

Vía corticoestriada

Las proyecciones de la corteza cerebral al estriado son directas e indirectas. Las primeras llegan al neoestriado a través de las

cápsulas interna y externa por la vía del fascículo subcalloso. Las segundas incluyen la corticotalamoestriada, colaterales de la vía corticoolivar y colaterales de la vía corticopontina.

La proyección corticoestriada comprende las aferentes estriatales masivas. Casi todas las áreas corticales contribuyen a esta proyección. Las áreas corticales interconectadas a través de fibras corticocorticales tienden a compartir zonas comunes de terminación en el neoestriado. Las fibras corticoestriatales están organizadas de manera topográfica en tres territorios estriatales distintos: sensoriomotor; asociativo, y límbico. El territorio sensoriomotor recibe sus aferencias de áreas corticales sensoriales y motoras. El asociativo admite fibras de las cortezas de asociación y el límbico de las áreas corticales límbica y paralímbica.

Las vías corticoestriadas también están organizadas de modo somatotópico de manera que las áreas corticales de asociación se proyectan al núcleo caudado, en tanto que las áreas corticales sensoriomotoras lo hacen de preferencia al putamen. Las proyecciones corticoputaminales están organizadas de forma adicional porque las áreas corticales del brazo, la pierna y la cara se proyectan a las áreas correspondientes dentro del putamen.

Otras vías corticofugales

Pueden mencionarse proyecciones corticales a varios núcleos sensoriales del tallo cerebral, como los núcleos grácil y cuneiforme, trigeminales y otros. Casi todas estas fibras tienen un propósito de retroalimentación. Las proyecciones corticosubtalámicas se originan de las áreas corticales motora primaria y premotora. Se ha descrito una proyección corticotectorial que proviene de los campos oculares frontales (área 8 de la corteza frontal) además de la corteza occipital. Las fibras corticorrúbricas se originan de las mismas áreas corticales que el fascículo corticoespinal y terminan en el núcleo rojo en el mesencéfalo.

CIRCUITO INTRACORTICAL

Las neuronas corticales pueden tener axones descendentes, ascendentes, horizontales o cortos (fig. 18-1). Los axones descendentes contribuyen a los sistemas de fibras de asociación y corticofugales comentados. Los axones ascendentes, horizontales y cortos ejercen funciones de importancia en los circuitos intracorticales. Las neuronas con axones ascendentes son las células de Martinotti. Las células horizontales de Cajal tienen axones horizontales. Se observan axones cortos que se ramifican en la cercanía del cuerpo celular en neuronas estrelladas. Las neuronas piramidales poseen colaterales axónicas horizontales y recurrentes que terminan en todos los niveles de la corteza y contribuyen en grado significativo a conexiones intracorticales. Las colaterales axónicas de neuronas piramidales pueden proyectarse a una célula estrellada o una célula de Martinotti que, a su vez, puede influir en otras neuronas corticales y por consiguiente proporcionar una dispersión rápida de actividad en toda una población de neuronas. Este hecho lo reconoció Cajal, quien se refirió a ello como una conducción en avalancha. En la figura 18-10 se observa un diagrama simplificado del circuito intracortical. Una aferencia talamocortical excita neuronas piramidales (de proyección) en la capa VI e interneuronas (excitadoras e inhibidoras) en la capa IV (punto 1 en la fig. 18-10). Las interneuronas inhibidoras en la capa IV anulan a otras interneuronas en la misma capa (punto 2 en la

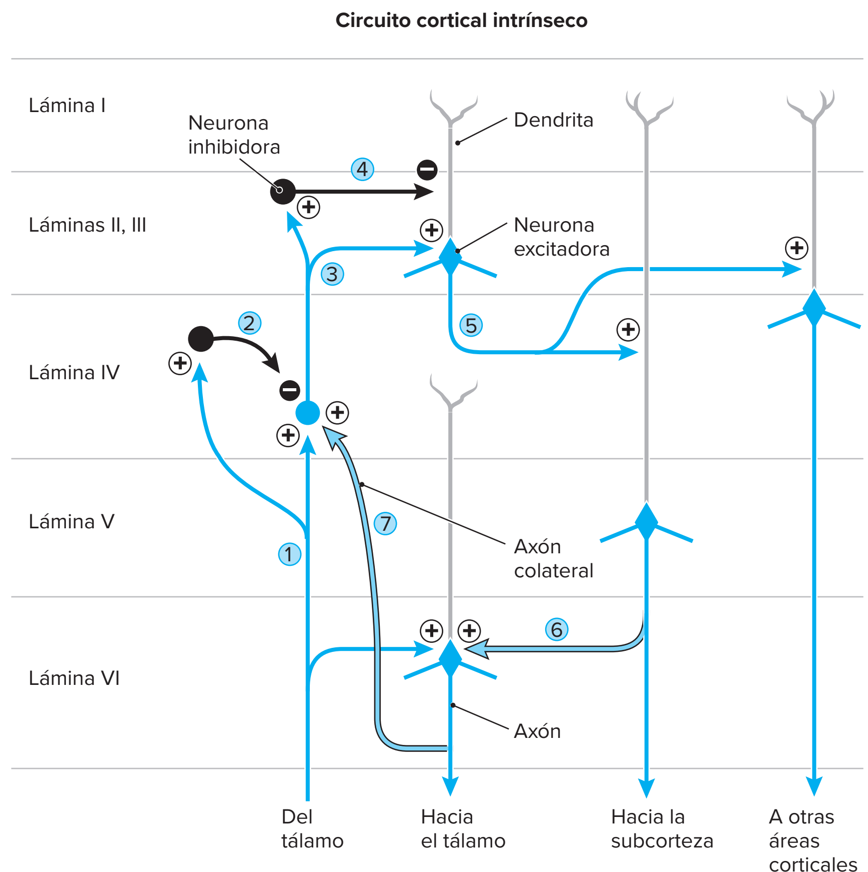


Figura 18-10. Representación que muestra el circuito cortical intrínseco.

fig. 18-10). Las interneuronas excitadoras en la capa IV activan neuronas piramidales e interneuronas inhibidoras en las capas II y III (punto 3 en la fig. 18-10). Las interneuronas inhibidoras en las capas II y III desactivan a neuronas piramidales en las mismas capas (punto 4 en la fig. 18-10). Las neuronas piramidales en las capas II y III excitan neuronas de proyección en las capas IV y V (punto 5 en la fig. 18-10). Los colaterales axónicas de neuronas de proyección en la capa V excitan neuronas de proyección corticotalámicas en la capa VI (punto 6 en la fig. 18-10). De igual manera, las colaterales axónicas de neuronas de proyección corticotalámicas en la capa VI se proyectan de nueva cuenta a las interneuronas excitadoras en la capa IV (punto 7 en la fig. 18-10), lo que cierra el asa. Las interneuronas en las capas corticales profundas (células de Martinotti) y capas corticales superficiales (células horizontales de Cajal) contribuyen al circuito intracortical por la diseminación vertical y horizontal de impulsos. Las células de Martinotti, excitadas por colaterales axónicas de neuronas piramidales, activan a su vez una neurona piramidal u otra interneurona. De igual forma, los axones de las células horizontales de Cajal orientados de forma horizontal influyen en los procesos orientados de modo vertical de neuronas piramidales o interneuronas. Debido a su escasez o ausencia en el periodo posneonatal, las células horizontales de Cajal tienen un papel mínimo en los circuitos intracorticales en el adulto.

Por los comentarios precedentes es posible observar que una aferencia a la corteza se disemina en sentidos horizontal y vertical a través de varias conexiones intracorticales. Está muy lejos de delinearse con claridad lo intrincado de estas interconexiones y es la base de la complejidad de la función del cerebro humano.

ÁREAS CORTICALES CITOESTRUCTURALES

3 Las diferentes partes de la corteza varían en relación con los siguientes parámetros:

1. Grosor de la corteza.
2. Anchura de las diferentes capas de la corteza.
3. Tipos de células en cada capa.
4. Densidad celular en cada capa.
5. Laminación de fibras nerviosas.

Con base en las variaciones anteriores, los diferentes investigadores han dividido la corteza en 20 a 200 áreas, según sean los criterios empleados. La clasificación que se utiliza de forma más amplia es aún la creada por el histólogo alemán **Korbinian Brodmann**, publicada en 1909. La investigación que contiene una organización de 52 áreas citoestructurales numeradas en el orden que se muestra en el cuadro 18-3.

Una cuidadosa cuenta del número de áreas de Brodmann incluidas en ilustraciones de libros de texto indica que faltan los números 13 a 16. La revisión de la monografía de Brodmann de 1909 revela que los números faltantes se encuentran en la ínsula (isla de **Reil**). Las áreas 13 y 14 se refieren a las dos ínsulas colocadas en situación anterior y las áreas 15 y 16 a las dos ínsulas más largas de situación posterior. Más importante que la clasificación citoestructural es la clasificación funcional de la corteza en varias áreas motoras y sensoriales. Los siguientes comentarios se relacionan con las áreas funcionales de la corteza. Se utiliza la terminología de Brodmann porque se cita con mayor

Cuadro 18-3. Áreas de Brodmann

Área de Brodmann	Designación neuroanatómica y funcional
1, 2, 3	Giro postcentral, corteza sensorial primaria (partes intermedia [1], caudal [2] y rostral [3]).
4	Giro precentral, corteza motora primaria.
5	Lóbulo parietal superior, caudal respecto del surco postcentral.
6	Giro precentral (incluida el área motora suplementaria).
7	Lóbulo parietal superior, caudal respecto del área 5.
8	Giro frontal medial, rostral al área 6.
9, 10	Corteza prefrontal (dorsolateral y mesial).
11, 12	Giro orbitario.
13, 14	Parte anterior de la ínsula (isla de Reil).
15, 16	Parte posterior de la ínsula (isla de Reil).
17	Giro calcarino, corteza visual primaria (estriada).
18	Rodea al área 17, corteza de asociación visual secundaria.
19	Rodea al área 18, corteza de asociación visual terciaria.
20	Giro temporal inferior, corteza de asociación visual.
21	Giro temporal medio, corteza de asociación visual.
22	Giro temporal superior, corteza de asociación auditiva, área de Wernicke.
23	Giro del cíngulo ventral posterior, corteza límbica.
24	Giro del cíngulo ventral anterior, corteza límbica.
25	Área subcallosa, área subrodillal.
26	Área retroesplénica, corteza límbica.
27	Área presubicular, corteza límbica.
28	Corteza entorrinal.
29, 30	Corteza retroesplénica, corteza límbica.
31	Giro del cíngulo dorsal posterior, corteza límbica.
32	Giro del cíngulo dorsal anterior y área frontal adyacente.
33	Giro del cíngulo rostral (área prerrodillal), corteza límbica.
34	Área entorrinal dorsal.
35	Área perirrinal, giro parahipocámpico.
36	Área ectorrinal, lateral al surco rinal, giro parahipocámpico.
37	Área occipitotemporal, parte inferolateral del lóbulo temporal, descodificación de la información visual.
38	Polo temporal, recuperación de nombres propios.
39	Giro angular.
40	Giro supramarginal.
41, 42	Giro de Heschl, corteza auditiva primaria.
43	Opérculo frontoparietal (de Rolando), corteza gustativa.
44	Parte opercular del giro frontal inferior, área de Broca del habla.
45	Parte triangular del giro frontal inferior, área de Broca del habla.
46	Giro frontal medio, área prefrontal dorsolateral, corteza de asociación.
47	Parte orbitaria del giro frontal inferior.
48	Área retrosubicular.
49	Parasubículo.
51	Área prepiriforme.
52	Área parainsular, banco superior del giro temporal superior a lo largo del margen posterior de la ínsula.

frecuencia en las publicaciones. La distinción de las áreas corticales en sensoriales y motoras que se usa con regularidad es un poco confusa e imprecisa. Las amplias pruebas sugieren que es posible suscitar respuestas motoras de las llamadas áreas sensoriales. Esto condujo a emplear el término corteza sensoriomotora para referirse a las áreas sensoriales y motoras designadas con anterioridad.

Sin embargo, con fines didácticos, se comentan por separado las áreas motoras y sensoriales de la corteza.

ÁREAS CORTICALES SENSORIALES

4 La función sensorial en la corteza se localiza sobre todo en tres lóbulos: parietal, occipital y temporal. En la corteza existen seis áreas sensoriales primarias:

1. Área **somestésica** primaria (sensorial general, somatosensorial) en el giro postcentral del lóbulo parietal.
2. Área **visual** primaria en el giro calcarino del lóbulo occipital.
3. Área **auditiva** primaria en el giro transversal de Heschl del lóbulo temporal.
4. Área **gustativa** primaria (gusto) en la parte más ventral del giro postcentral del lóbulo parietal.
5. Área **olfatoria** primaria (olfato) en las regiones piriforme y periamigdaloide del lóbulo temporal.
6. Área **vestibular** primaria en el lóbulo temporal.

Cada una de estas áreas recibe una modalidad sensorial específica (es decir, dolor, tacto, vibración, visión, audición, gusto, olfato). Las modalidades sensoriales que llegan a cada una de estas áreas (excepto la olfacción) pasan a través del tálamo (núcleo talámico de modalidad específica) antes de llegar a la corteza. De modo que cada una de las áreas sensoriales precedentes se designa como área sensorial primaria. Las cortezas sensoriales primarias tienen campos receptivos restringidos. Adyacentes a las áreas primarias somestésica, visual y auditiva se encuentran áreas sensoriales secundarias, que registran potenciales evocados en las áreas respectivas después de un estímulo periférico apropiado (ruido, luz, etc.). En general, las áreas sensoriales secundarias son de tamaño más pequeño que las primarias y su ablación no tiene efecto en la modalidad sensorial específica.

Área somestésica primaria (SI) (sensorial general, somatosensorial)

Esta área (fig. 18-11) corresponde al giro postcentral del lóbulo parietal (áreas 1, 2 y 3 de Brodmann) y la parte posterior del lóbulo paracentral. El área 3 se divide en dos partes: 3b en la pared posterior del surco central y 3a en la profundidad del surco. En 1916, Dusser de Barenne aplicó estricnina, un fármaco estimulante central, al giro postcentral de monos y observó que los animales se rascaban la piel. Los estudios subsecuentes de **Head** en soldados de la Primera Guerra Mundial con lesiones de la cabeza y los neurocirujanos **Cushing** y **Penfield** añadieron conocimientos considerables acerca de la función de esta área.

Aunque el área somestésica primaria se relaciona en esencia con modalidades sensoriales, es posible inducir reacciones motoras después de estimularla. El área somestésica primaria recibe fibras nerviosas de los núcleos ventrales posterolateral y posteromedial del tálamo. Las fibras conducen modalidades sensoriales generales (tacto, dolor y temperatura) y propioceptivas (posición, vibración y discriminación de dos puntos).

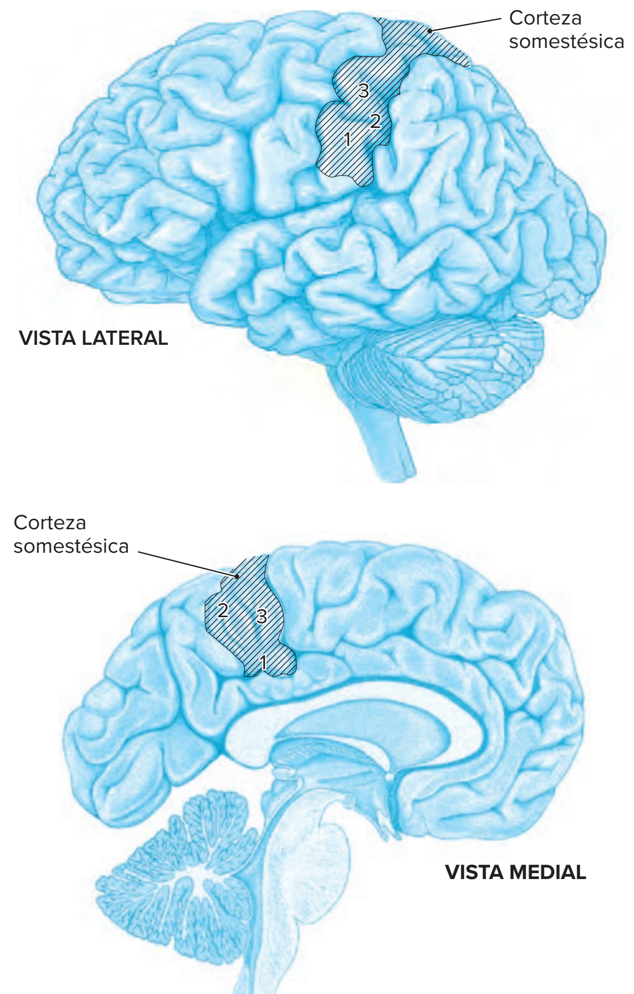


Figura 18-11. Esquema de la corteza somestésica primaria.

Además de las aferentes talámicas, la corteza somestésica primaria recibe fibras comisurales de la corteza somestésica primaria contralateral a través del cuerpo calloso y fibras de asociación cortas de la corteza motora primaria adyacente. Las eferencias de la corteza somestésica primaria se proyectan a las cortezas motora, somestésica primaria opuesta y somatosensorial de asociación (áreas 5 y 7) en la corteza parietal posterior. Las áreas somestésicas primaria y secundaria están interconectadas entre sí. Además, descienden las fibras de proyección dentro de la cápsula interna a los núcleos ventrales posteriores del tálamo, los núcleos de la columna posterior de la médula oblongada y el cuerno dorsal de la médula espinal. En cada una de las tres áreas (1, 2 y 3) de la corteza somestésica se encuentra contenida la mitad contralateral del cuerpo en una forma precisa, pero desproporcionada (homúnculo sensorial) (fig. 18-12). La faringe, lengua y mandíbula se muestran en la porción más ventral de la superficie lateral del área somestésica, seguidas en orden ascendente por la cara, la mano, el brazo, el tronco y el muslo. La pierna y el pie se representan en la superficie medial de esta área. Las regiones anal y genital lo hacen en la porción más ventral de la superficie medial justo arriba del giro del cíngulo. La reproducción de la cara, los labios, la mano y los dedos

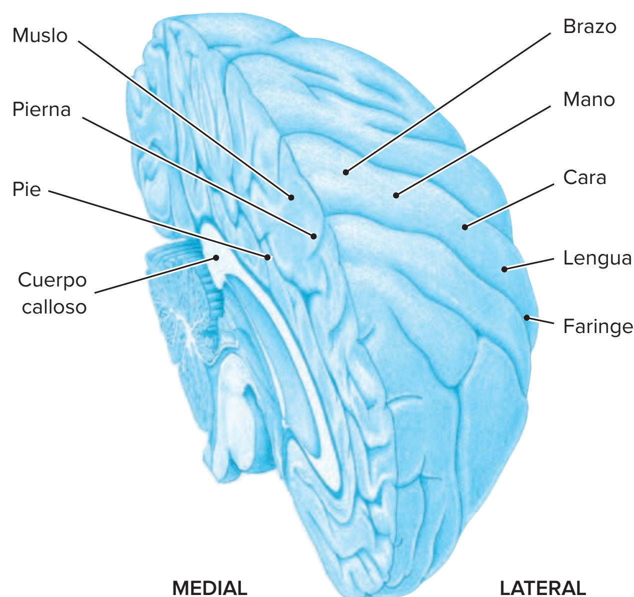


Figura 18-12. Representación del homúnculo sensorial.

pulgar e índice es más grande en comparación con su tamaño relativo en el cuerpo. Ello indica la importancia funcional de estas partes en la función sensorial.

La estimulación de la corteza somestésica primaria en pacientes conscientes suscita sensaciones de entumecimiento y hormigueo, sensación de electricidad y una sensación de movimiento sin movilidad real. Esas sensaciones se refieren a la mitad contralateral del cuerpo, excepto cuando se estimula el área de la cara. La cara y la lengua están manejadas de manera bilateral.

La ablación del giro postcentral provoca, en el posoperatorio inmediato, pérdida de todas las modalidades de sensación (tacto, presión, dolor y temperatura). Sin embargo, en poco tiempo retornan las sensaciones de dolor y temperatura. Se piensa que estas últimas están determinadas a nivel talámico, en tanto que el origen, la intensidad y calidad de estas sensaciones se perciben en el giro postcentral. Por consiguiente, los efectos de lesiones en esta última son: pérdida total del tacto discriminativo y la propiocepción y reconocimiento general del dolor, la temperatura y el tacto ligero.

Los estudios neurofisiológicos de la corteza somestésica revelaron la siguiente información: Al parecer, la unidad cortical funcional se vincula con una columna vertical de células que es específica de modalidad; las neuronas dentro de una unidad cortical las activa el mismo estímulo periférico y se relacionan con el mismo campo receptivo periférico. El área 3b se activa por estímulos cutáneos y las áreas 2 y 3a por impulsos propioceptivos, mientras que el área 1 por impulsos cutáneos o propioceptivos. Las neuronas somatosensoriales que responden al movimiento articular muestran un grado notable de especificidad porque reaccionan al desplazamiento en una dirección. Se han identificado fondos comunes neuronales de adaptación rápida y lenta en respuesta al desplazamiento del pelo o la deformación cutánea. Las fibras que median sensaciones cutáneas terminan de forma rostral, en tanto que las que median sensaciones propioceptivas desembocan en un punto más caudal en el área somestésica.

Área somestésica secundaria (SII)

Se describió en seres humanos y primates un área somestésica secundaria, ubicada en la superficie más inferior del giro postcentral y en el banco superior profundo del surco lateral (opérculo parietal). La representación del cuerpo en esta área es bilateral, con predominancia contralateral y es inversa a la del área primaria de forma que las dos áreas de la cara son adyacentes entre sí.

El área sensorial secundaria contiene neuronas con campos receptivos grandes, mal delimitados y superpuestos en grado extenso y muestran con frecuencia una representación bilateral. Las lesiones del área somestésica secundaria y la ínsula producen **asimbolia** para el dolor, lo que sugiere que el área somestésica secundaria es un locus cortical relevante para la percepción consciente de estímulos nocivos. Los estudios de tomografía por emisión de positrones (TEP) en voluntarios humanos sometidos a estímulos nocivos demostraron incremento de la actividad metabólica en el área somestésica secundaria y los giros postcentral y del cíngulo. El daño de SII o tal vez de la ínsula posterior da lugar a incapacidad del individuo para identificar objetos durante el tacto (agnosia táctil, agrafestesia). Las áreas somestésicas primaria y secundaria están interconectadas de modo recíproco. El área somestésica secundaria no contiene células sensibles al movimiento o la posición articulares. Se ha demostrado que el área somestésica secundaria tiene conexiones recíprocas con los núcleos ventrales posteromedial y centrolateral del tálamo. De igual modo, recibe las aferencias de las cortezas somestésicas primaria ipsilateral y contralateral. Las conexiones eferentes se proyectan a las áreas somestésica y motora primarias dentro del mismo hemisferio. Las lesiones que interrumpen las conexiones entre el área somestésica secundaria, la corteza parietal posterior y los núcleos talámicos ventrales posteromedial y centrolateral se acompañan del síndrome doloroso seudotalámico. El dolor es espontáneo, se refiere como ardor o parecido a hielo y se acompaña de deterioro de la apreciación del dolor y la temperatura.

Área sensorial suplementaria (ASS)

Esta área la definieron primero Penfield y Jasper mediante estudios de estimulación intraoperatoria en seres humanos. El área sensorial suplementaria carece de la designación numérica de Brodmann, pero incluye el área medial 5 y posiblemente la parte anterior del área medial 7. Las neuronas en el área sensorial suplementaria poseen campos receptivos grandes y algunas neuronas son sensibles al dolor.

Áreas de asociación somatosensorial (somestésicas) primarias (unimodales)

5 Las áreas de asociación somatosensorial primarias incluyen las áreas 5 y 7 en el lóbulo parietal superior que reciben aferencias sobre todo de las áreas somatosensoriales primarias, pero también poseen conexiones recíprocas con el núcleo pulvinar del tálamo. Las respuestas neuronales en las áreas de asociación somatosensorial primarias son complejas e incluyen la integración de varias aferencias corticales y talámicas. El procesamiento de aferencias somatosensoriales multisensoriales en estas áreas permite percibir la forma, el tamaño y la textura e identificar objetos por contacto (estereognosis). Las áreas de asociación somatosensorial primarias se proyectan a las áreas de asociación no primarias multimodales (áreas 39 y 40) en el lóbulo parietal inferior que reciben aferencias de más

de una modalidad sensorial y se encargan de la integración intermodal y percepciones multisensoriales.

Los registros de células aisladas en el área 5 en monos sugieren que esta área es esencial para el uso apropiado de la información somatosensorial, los movimientos voluntarios dirigidos a un objetivo y la manipulación de objetos.

Los registros de células aisladas en el área 7 indican que esta área tiene una función relevante en la integración de estímulos visuales y somatosensoriales que es esencial para la coordinación de los ojos y las manos en los movimientos guiados de manera visual.

Las lesiones bilaterales en las áreas de asociación somatosensorial primarias en el hombre se acompañan de incapacidad para mover la mano hacia un objeto que se ve con claridad (**ataxia óptica**). Estos pacientes no son capaces de verter agua de una botella en un vaso y derraman de forma repetida el agua. Las lesiones unilaterales en las áreas de asociación somatosensorial primarias en el hemisferio contradominante producen negligencia de la mitad contralateral del cuerpo y el espacio visual.

Corteza visual primaria (V_1)

Esta área (fig. 18-13) corresponde al giro calcarino en la superficie medial del lóbulo occipital a cada lado del surco calcarino (área 17 de Brodmann) e incluye partes del giro lingual de modo ventral y el giro cuneiforme en el lado dorsal. En cortes de corteza fresca, esta área se reconoce por la presencia de una banda prominente de sustancia blanca que se identifica a simple vista y se denomina banda de Gennari, por el estudiante italiano de medicina que la describió en 1782. La banda de Gennari representa una banda externa engrosada de Baillarger en la capa IV de la corteza. En preparaciones de mielina, la banda de Gennari aparece como una cinta oscura notable en la corteza visual, que también se conoce como corteza estriada. El término estriado alude a la presencia en preparaciones no teñidas de la banda blanca gruesa de Gennari.

El área visual primaria recibe fibras del núcleo geniculado lateral. Estas fibras se originan en la retina, hacen sinapsis en el núcleo geniculado lateral y llegan a la corteza visual a través de la radiación óptica (geniculocalcarino). Cada corteza visual recibe fibras de la mitad ipsilateral de cada retina (fig. 18-14) y propaga información sobre la mitad contralateral del campo visual. Por consiguiente, las lesiones de una corteza visual se manifiestan por pérdida de la visión en la mitad contralateral del campo visual (hemianopsia homónima). Las proyecciones de la retina a la corteza visual están organizadas a nivel espacial en forma que las fibras maculares ocupan la parte posterior de la corteza visual, en tanto que las fibras retinianas periféricas se

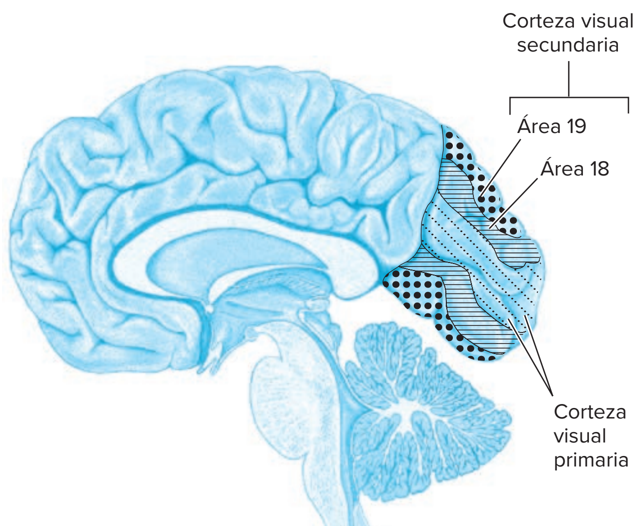


Figura 18-13. Esquema de las cortezas visuales primaria y secundaria.

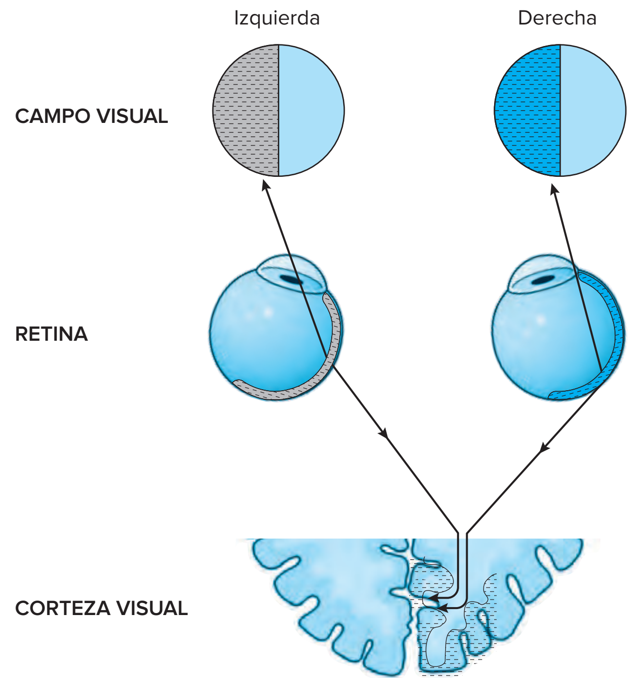


Figura 18-14. Diagrama de la representación de la retina en la corteza visual primaria.

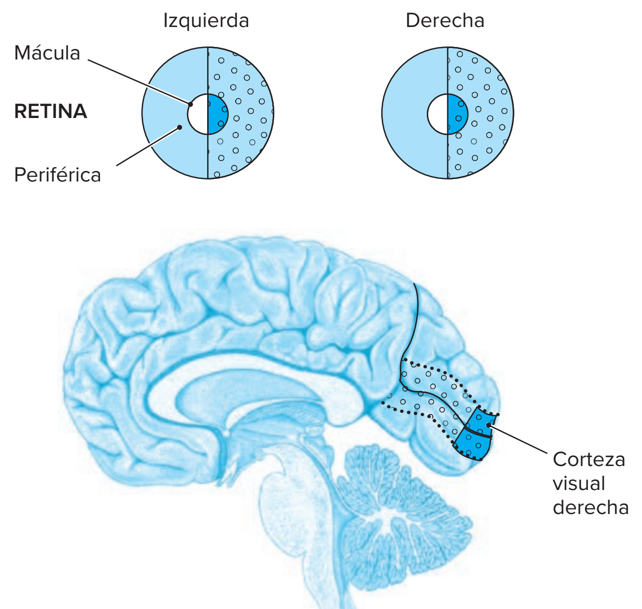


Figura 18-15. Diagrama de la representación de la retina en la corteza visual primaria.

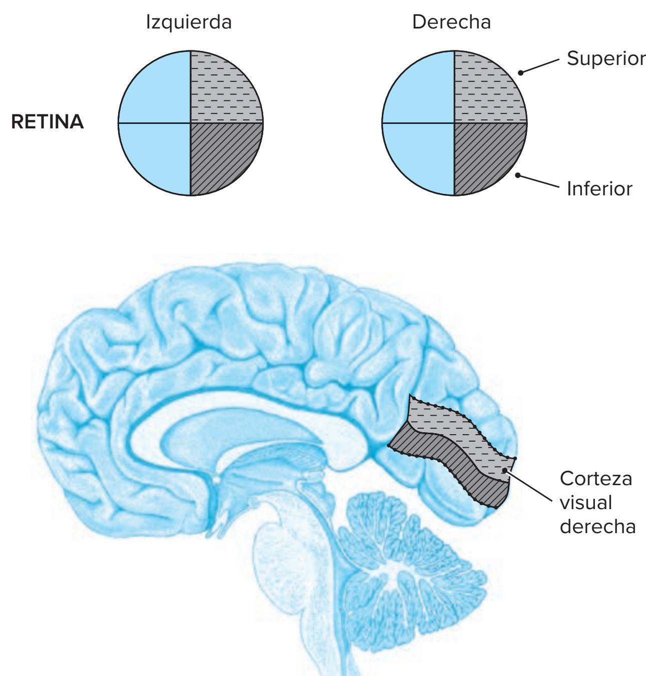


Figura 18-16. Diagrama de la representación de la retina en la corteza visual primaria.

hallan en la parte anterior (fig. 18-15). Las fibras que se originan en la mitad superior de la retina terminan en la parte superior de la corteza visual; aquellas de la mitad inferior de la retina concluyen en la inferior (fig. 18-16). En consecuencia, las lesiones que afectan porciones de la corteza visual, como la corteza calcarina inferior, provocan **cuadrantanopsia** contralateral, que es cuando la ceguera se limita al cuadrante superior contralateral del campo visual. De igual forma, las lesiones limitadas a la corteza calcarina superior causan cuadrantanopsia contralateral inferior en que la ceguera se limita al cuadrante inferior contralateral del campo visual. La representación de la mácula en la corteza visual es excesivamente grande en comparación con su tamaño relativo en la retina. Esto revela su importante función como el área retiniana de la visión aguda.

La estimulación de la corteza visual precipita una sensación gruesa de destellos de luz brillante; los individuos con lesiones irritativas (como tumores) de la corteza visual experimentan alucinaciones visuales que consisten en luz brillante. Por el contrario, las lesiones que destruyen la corteza visual de un hemisferio dan por resultado pérdida de la visión en la mitad contralateral del campo visual. Cuando la lesión destructora es de origen vascular, como ocurre en las oclusiones de la arteria cerebral posterior, no se afecta la visión central (macular) en el campo visual afectado. Este fenómeno se conoce en clínica como conservación macular y se atribuye al riego arterial colateral de la corteza visual posterior (área macular) proveniente de la arteria cerebral media permeable.

En estudios de imágenes de resonancia magnética funcional en personas ciegas se encontró un incremento de la respuesta en su corteza visual primaria durante una labor de memoria verbal sin ninguna aferencia sensorial. Este hecho sugiere que, si bien las personas utilizan gran parte de la corteza en el procesamiento visual, en los ciegos las cortezas visuales se incorporan para otros sentidos. Las investigaciones neurofisiológicas de neuronas aisladas en la corteza visual revelaron la siguiente información:

1. La corteza visual está organizada en unidades que corresponden las áreas específicas en la retina.
2. Estas unidades responden a configuraciones en banda lineal (línea recta).
3. Para cada unidad es más eficaz una orientación particular del estímulo. Algunas unidades solo reaccionan a bandas orientadas de forma vertical, en tanto que otras solo lo hacen a bandas orientadas en sentido horizontal. Ciertas unidades responden al inicio de iluminación, mientras que otras responden a la supresión de la iluminación.
4. Las unidades son de dos variedades: simples y complejas. Esas unidades simples solo reaccionan a estímulos en los campos fijos receptivos de la retina correspondiente. Las unidades complejas se conectan a varias unidades corticales simples. Se presupone que las unidades complejas representan una etapa avanzada de la integración cortical.
5. Las unidades que responden al mismo patrón de estímulo y orientación están agrupadas entre sí en unidades repetidas que se denominan columnas, similares a las descritas para la corteza somestésica. Se han descrito dos variedades generales de columnas funcionales: columnas de dominancia ocular y orientación. Las primeras son columnas paralelas dispuestas en forma perpendicular respecto de la superficie cortical y reflejan la preferencia de neuronas corticales del ojo (derecho o izquierdo). Las columnas de dominancia ocular alternante están dominadas por aferencias de los ojos izquierdo y derecho. Las columnas de orientación comprenden una secuencia de células que tienen la misma orientación del eje del campo receptivo.
6. Las columnas visuales responden mal, si acaso, a la iluminación difusa de la retina.
7. Las unidades visuales responden de forma óptima a estímulos en movimiento.
8. Casi todas las unidades corticales reciben fibras de campos receptivos correspondientes en ambas retinas y permiten en consecuencia la visión de imagen única de puntos correspondientes en las dos retinas.
9. La corteza estriada se organiza en sistemas vertical y horizontal. El sistema vertical (columnar) se vincula con la posición de la retina, la orientación de líneas y la dominancia ocular. El sistema horizontal contiene células de diferentes órdenes de complejidad. Las células simples localizadas en la capa IV se impulsan de manera monocular, mientras que las células complejas e hipercomplejas, situadas en otras capas, se estimulan por impulsos de ambos ojos.

La aferencia de la corteza visual primaria sigue dos vías o corrientes: una dorsal en relación con la corteza occipitoparietal (la vía "dónde") y una corriente ventral respecto de la corteza occipitotemporal (la vía "qué"). Las lesiones bilaterales de la vía "dónde" causan incapacidad para dirigir los ojos a un cierto punto en el campo visual a pesar de que están intactos los movimientos del ojo (**síndrome de Balint–Holmes**). Las lesiones bilaterales de la vía "qué" dan por resultado incapacidad de los pacientes, con percepción visual normal, para comprender el significado de estímulos visuales no verbales (agnosia visual).

Áreas de asociación visual primarias (unimodales)

Adyacentes al área visual primaria se encuentran las áreas visuales de asociación primarias (extraestriadas, preestriadas) que corresponden a las áreas 18 y 19 de Brodmann (fig. 18-13) en las superficies lateral y medial del hemisferio. Las áreas 20, 21 y 37 en la corteza temporal inferior también se dedican al procesamiento de información visual. Como se detalla más adelante, la corteza de asociación visual tiene a su cargo los aspectos del procesamiento visual del orden más alto. El área 18 corresponde a la segunda área visual (V_2) y el área 19 a la tercera (V_3). En el hombre, la V_4 se sitúa con cierta posibilidad en el área occipitotemporal inferior, en la región del giro lingual o fusiforme. Es posible que V_5 se encuentre en el área 19 de Brodmann. Al igual que V_1, V_2 se organiza de manera retinotópica. Las áreas visuales más allá de V_2 se acompañan de funciones visuales variadas. V_3 se vincula con la forma V_4 con el color y V_5 con el movimiento. Las unidades en las áreas de asociación visual primarias son de tipo complejo o hipercomplejo.

Las aferencias a las áreas 18 y 19 provienen en especial del área visual primaria (área 17), pero incluyen algunas proyecciones talámicas directas del núcleo geniculado lateral y el núcleo pulvinar. El área visual primaria se proyecta de modo bilateral y en forma recíproca a las áreas 18 y 19. Las proyecciones del núcleo pulvinar constituyen enlaces extrageniculados importantes a la corteza visual.

Las aferencias a las áreas 18 y 19 se proyectan a la corteza parietal posterior (área 7) y la corteza inferotemporal (áreas 20 y 21). La proyección al área 7 se relaciona con la **estereopsia** (percepción profunda) y el movimiento. La proyección inferotemporal tiene a su cargo el análisis de la forma y el color. La corteza inferotemporal representa la función visual más alta. La estimulación eléctrica del área 21 induce alucinaciones visuales que parecen vivas. El área 37, atrás del área 21, en la unión occipitotemporal, contiene módulos dedicados al reconocimiento de caras. Las lesiones bilaterales en esta área tienen como resultado falta de reconocimiento de caras familiares (**prosopagnosia**). La visión a colores se localiza en un punto inferior en la corteza occipitotemporal inferior (V_4). No se encuentra representación del color en la corteza visual de asociación superior. En consecuencia, en lesiones unilaterales de la corteza visual de asociación inferior, el sujeto pierde la visión a colores en la mitad contralateral del campo (**hemiacromatopsia** central). Por lo regular coexisten la pérdida de la visión a colores y la del reconocimiento de caras por la proximidad de las áreas que tienen a su cargo ambas. Las conexiones de la corteza visual de asociación con el giro angular (área 39) ejercen una función en el reconocimiento de estímulos visuales. Las lesiones que interrumpen esta conexión ocasionan agnosia visual, incapacidad para reconocer objetos en el campo visual. Las lesiones bilaterales de la quinta área visual (V_5) se acompañan de un defecto en la percepción del movimiento visual (**acinetopsia**).

Las proyecciones de las áreas 18 y 19 también llegan a los campos oculares frontales (área 8 de Brodmann) en el lóbulo frontal y el colículo superior y los núcleos motores de músculos extraoculares. Estas proyecciones tienen un papel fundamental en el movimiento conjugado de los ojos inducido por estímulos visuales (seguimiento visual).

Corteza auditiva primaria

Se acredita a **David Ferrier**, médico británico, la localización de la corteza auditiva primaria de monos en el giro temporal superior durante la segunda mitad del siglo XIX. Esta ubicación no la aceptaron sus contemporáneos. Sin embargo, estudios subsecuentes en animales y el hombre confirmaron estas observaciones iniciales.

La corteza auditiva primaria (fig. 18-17) corresponde al giro temporal transversal de **Heschl** (áreas 41 y 42 de Brodmann) situado en el lóbulo temporal dentro de la fisura lateral. El registro de respuestas inducidas primarias a estímulos auditivos durante la operación para epilepsia suministra pruebas de una porción restringida del giro de Heschl (su parte posteromedial) como área auditiva primaria.

La corteza auditiva primaria recibe fibras (radiación auditiva) del núcleo geniculado medial. Estas fibras llegan a la corteza auditiva a través de la parte sublenticular de la cápsula interna. Las fibras auditivas se originan en el órgano periférico de Corti y establecen varias sinapsis en el neuroeje, en relación homolateral y contralateral respecto de su lado de origen, antes de llegar al núcleo geniculado medial del tálamo. Por tanto, la corteza auditiva primaria recibe fibras que se originan en ambos órganos de Corti, de manera predominante del lado contralateral. La estimulación de la corteza auditiva primaria produce sensaciones auditivas gruesas como zumbidos, susurros o aldabonazos. Estas sensaciones se conocen en clínica como *tinnitus*. Las lesiones de la corteza auditiva provocan: deterioro de la localización del sonido en el espacio y disminución de la audición en ambos lados, pero en especial de forma contralateral. La organización funcional de la corteza auditiva es similar a la de las cortezas somestésica y visual. Las células columnares en la corteza auditiva comparten las mismas propiedades funcionales. En consecuencia, la organización columnar se basa en tiras de isofrecuencia, que responden cada una a una frecuencia tonal particular.

La corteza auditiva primaria está conectada con la corteza auditiva de asociación primaria (unimodal). Otras conexiones importantes incluyen la corteza auditiva del hemisferio contralateral, la corteza somestésica primaria, los campos frontales del ojo, el área de Broca del habla en el lóbulo frontal y el núcleo geniculado medial. A través de su proyección al cuerpo geniculado medial en el tálamo, la corteza auditiva primaria controla sus

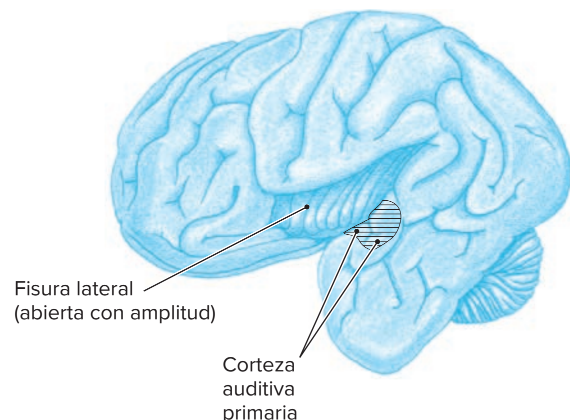


Figura 18-17. Esquema de la corteza auditiva primaria.

aferencias al cambiar la excitabilidad de las neuronas geniculadas mediales. Las respuestas de algunas neuronas de la corteza auditiva a estímulos sonoros dependen del tipo de estos sonidos que se anticipa. Existe una respuesta anticipatoria similar a estímulos sonoros en algunas neuronas geniculadas mediales, la cual sugiere que la transmisión de la información a través del tálamo auditivo (núcleo geniculado medial) y en la corteza auditiva está bajo control de contingencias conductuales.

Los estudios fisiológicos de la corteza auditiva primaria revelaron que no tiene una función relevante en la discriminación de la frecuencia de sonidos, sino más bien en el patrón temporal de estímulos acústicos. La discriminación de la frecuencia del sonido es una función de estructuras acústicas subcorticales. El estímulo óptimo que estimula a las unidades corticales auditivas es al parecer una frecuencia cambiante de estímulos sonoros en lugar de un estímulo de frecuencia constante.

Corteza de asociación auditiva primaria (unimodal)

Junto a la corteza auditiva primaria, se halla la corteza de asociación auditiva primaria (unimodal) (área 22 de Brodmann). Comprende el área adyacente al giro de Heschl en el giro temporal superior, incluida la porción posterior del piso de la fisura lateral (el plano temporal). Esta área se relaciona con la comprensión del sonido del habla. El área 22 en el hemisferio dominante se conoce como área de Wernicke. Las lesiones de esta área se acompañan de un tipo receptivo de afasia, un trastorno de la comunicación que se reconoce por la incapacidad del paciente para comprender el lenguaje. La corteza auditiva de asociación primaria en el hemisferio no dominante (derecha) se especializa en la información auditiva no lingüística como ruidos ambientales, melodías y calidades tonales del sonido (prosodia). Las lesiones bilaterales de la corteza auditiva de asociación primaria provocan incapacidad para reconocer los sonidos (agnosia auditiva) en presencia de audición, alerta e inteligencia normales. La desconexión de la corteza auditiva de asociación primaria (área 22) de la corteza auditiva primaria (áreas 41 y 42) origina un trastorno que se conoce como sordera pura a las palabras y que se caracteriza por mala comprensión del lenguaje hablado y mala repetición con comprensión intacta del lenguaje escrito. La corteza auditiva de asociación está conectada a través de la comisura anterior con la corteza prefrontal y por la vía del cuerpo calloso con las cortezas prefrontal, premotora, parietal y del cíngulo.

Corteza gustativa primaria

El área receptiva cortical del gusto se localiza en el opérculo parietal, ventral en relación con el área somestésica primaria y en proximidad cercana con las áreas corticales que reciben aferentes sensoriales de la lengua y la faringe. Corresponde al área 43 de Brodmann. Se demostró que en el hombre las lesiones irritativas en esta área suscitan alucinaciones del gusto, que preceden al inicio de un ataque epiléptico. Este síntoma prodrómico que antecede a una crisis epiléptica dirigió la atención al sitio de la lesión irritativa. Por el contrario, la ablación de esta área causa deterioro del gusto contralateral al punto de la lesión. La corteza **gustativa** recibe fibras del núcleo medial posteroventral del tálamo, en el que convergen fibras sensoriales de la cara y la boca, incluidas las fibras del gusto. Aunque es posible percibir sensaciones del gusto gruesas a nivel talámico, la discriminación entre diferentes sensaciones gustativas es una función cortical.

Corteza olfatoria primaria

La corteza olfatoria primaria, se halla en la punta del lóbulo temporal y consiste en la corteza **piriforme** y el área periamigdaloide. La corteza olfatoria primaria recibe fibras de la estría olfatoria lateral y tiene una relación estrecha con regiones corticales adyacentes que comprenden parte del sistema límbico. Dichas relaciones, además del papel de la olfacción en la emoción y la conducta, se comentan en el capítulo sobre el sistema límbico (*véase* capítulo 22). Adyacente a la corteza olfatoria primaria se encuentra la corteza entorrinal (área 28), que se considera el área cortical olfatoria de asociación o secundaria.

Las lesiones irritativas en la región de la corteza olfatoria dan lugar a alucinaciones olfatorias que son casi siempre desagradables. Al igual que en el caso del gusto, estas alucinaciones preceden con frecuencia a un ataque epiléptico. Debido a que las alucinaciones olfatorias ocurren a menudo junto con lesiones en el uncus del lóbulo temporal (incluida la corteza olfatoria), se conocen en clínica como **ataques uncinados**.

El sistema olfatorio es único sistema sensorial en que las fibras llegan a la corteza sin pasar a través del tálamo. Las funciones olfatorias básicas necesarias para la acción refleja residen en estructuras subcorticales. Sin embargo, la discriminación de diferentes aromas es una función de la corteza olfatoria.

Corteza vestibular primaria

Existen pocos datos sobre la localización anatómica y las propiedades fisiológicas de la corteza vestibular primaria. Se han identificado en el hombre muchas áreas corticales quizá relacionadas con el procesamiento vestibular. Sin embargo, los diversos métodos utilizados proporcionan grados variables de precisión y no suministran una localización precisa. Los estudios recientes que emplearon estimulación cortical en personas sometidas a operación cerebral para el tratamiento de la epilepsia identificaron un área temporoparietal cortical lateral en la cual se inducen con facilidad síntomas vestibulares, incluidas las sensaciones rotatorias. El área que se extiende arriba y abajo de la fisura lateral, en particular dentro de las áreas de Brodmann 40 (giro supramarginal), 21 (giro temporal medio) y 22 (área de asociación auditiva primaria en el giro temporal superior). Se incluye el opérculo parietal. Las lesiones en el hombre en esta área deterioran los juicios perceptuales sobre la orientación y el movimiento del cuerpo. Sin embargo, estas lesiones no afectan los reflejos vestibulares del tallo cerebral, como el reflejo vestibuloocular.

ÁREAS CORTICALES MOTORAS



Existen tres áreas corticales cerebrales mayores vinculadas con el control motor:

1. Área motora primaria (MI).
2. Área motora suplementaria (MII).
3. Área promotora.

El área motora primaria es coextensiva junto con el área 4 de Brodmann y las áreas motoras suplementaria y premotora son coextensivas respecto del área 6. Las áreas motoras suplementaria y premotora en conjunto representan la corteza motora no

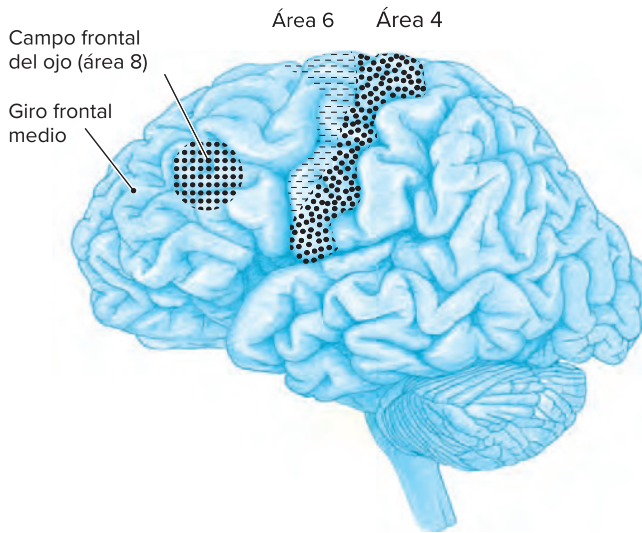


Figura 18-18. Esquema del área motora primaria (área 4), el área premotora (área 6) y el campo frontal del ojo (área 8).

primaria. Las tres áreas motoras difieren en su excitabilidad eléctrica, propiedades neuronales funcionales y conectividad que reciben aferencias de distintos núcleos talámicos y con diferentes conexiones corticocorticales y proyecciones eferentes.

Área motora primaria (MI)

El área motora primaria (fig. 18-18) corresponde al giro precentral (área 4 de Brodmann). En la superficie medial del hemisferio, el área motora primaria comprende la parte anterior del lobulillo paracentral. La mitad contralateral del cuerpo está representada en el área motora primaria en una forma precisa, pero desproporcionada, y da lugar al homúnculo motor en la misma forma que la descrita para la corteza somestésica primaria. La estimulación de la corteza motora en seres humanos conscientes produce movimiento contralateral discreto y aislado limitado a una articulación o un músculo. Se observan respuestas bilaterales en músculos extraoculares y de la cara, lengua, mandíbula, laringe y faringe. En consecuencia, la corteza motora primaria funciona en el inicio de movimientos finos muy hábiles, como abotonar una camisa o coser.

La representación de las regiones corporales en la corteza motora contralateral no es al parecer rígidamente fija. Por consiguiente, la estimulación repetida del área del pulgar induce el movimiento de este dedo, seguido después de un tiempo por su inmovilidad y movimiento del dedo índice o incluso de la muñeca. A menudo se interpreta que ello significa que en el área del pulgar de la corteza las unidades motoras que controlan el dedo índice y la muñeca tienen un umbral más alto de estimulación que aquellas que controlan el pulgar.

El área motora recibe fibras del núcleo ventrolateral del tálamo, la principal área de proyección del cerebelo, y también fibras de la corteza somestésica (áreas 1, 2 y 5) y la corteza motora suplementaria. Las conexiones entre las cortezas motora primaria y somestésica son recíprocas. La eferencia contribuye a los sistemas de fibras de asociación, comisurales y corticofugales ya descritos. La corteza motora primaria es el sitio de origen de casi 30 a 40% de las fibras del fascículo piramidal. Más aún, todos los axones de diámetro grande (alrededor de 3% de las fibras piramidales) provienen de neuronas motoras gigantes (de **Betz**) en la corteza motora primaria. Casi todas las neuronas que contribuyen con fibras al fascículo corticoespinal tienen como neurotransmisor excitador glutamato o aspartato. La ablación de la corteza motora primaria causa inicialmente parálisis flácida (hipotónica) en la mitad contralateral del cuerpo acompañada de pérdida de todos los reflejos. Con el tiempo se recupera el movimiento estereotipado en las articulaciones proximales, pero permanece deteriorada la función de músculos distales relacionada con el movimiento hábil. De igual manera, aparecen reflejos miotáticos exagerados y el signo de Babinski.

Aunque la corteza motora primaria no es la única área de la cual pueden inducirse movimientos, se caracteriza no obstante por iniciar un movimiento sumamente experimentado a un umbral de estimulación más bajo que las otras áreas motoras. Los pacientes epilépticos con una lesión en la corteza motora primaria manifiestan muchas veces un patrón convulsivo (epiléptico) que consiste en progresión del movimiento epiléptico de una parte del cuerpo a otra en una secuencia característica que corresponde a la representación del cuerpo en la corteza motora. Este fenómeno se conoce en clínica como **marcha jacksoniana**, por el neurólogo inglés **John Hughlings–Jackson**. Los estudios neurofisiológicos de neuronas de la corteza motora revelan que es posible registrar potenciales de acción de neuronas motoras en la corteza unos 60 a 80 ms antes del movimiento muscular. Más aún, se han identificado dos tipos de neuronas en la corteza motora. Son la neurona grande con un patrón fásico de descarga y una neurona más pequeña que descarga en un patrón tónico. Los experimentos en animales conscientes que llevaban a cabo labores específicas demostraron que la frecuencia de descarga se correlaciona en alto grado con la fuerza que se ejerce para efectuar un movimiento específico. Las neuronas motoras que inervan un músculo determinado se agrupan entre sí en una forma columnar. Aunque algunas neuronas motoras pueden estimularse de un área amplia, cada una tiene un mejor punto desde el cual puede estimularse con mayor facilidad. Estos puntos mejores se limitan a un área cilíndrica de la corteza de alrededor de 1 mm de diámetro.

Área motora suplementaria (MII)

El área motora suplementaria se ubica en la superficie medial del lóbulo frontal, adelante de la extensión medial de la corteza motora primaria (área 4). En general corresponde a las extensiones mediales del área 6 de Brodmann. Aunque desde hace mucho tiempo se conoce la existencia del área motora en la superficie medial de la corteza frontal rostral respecto del área precentral de la pierna de primates, Penfield y Welch fueron los primeros que llamaron en 1949 y 1951 a esta porción de la corteza área motora suplementaria. Se definió un homúnculo para el área motora suplementaria en que la cara y las extremidades superiores están representadas de manera rostral en relación con las extremidades inferiores y el tronco. La estimulación en el ser humano suscita un movimiento complejo en preparación para asumir posturas características.

Aunque la estimulación del área motora suplementaria induce labores motoras simples, es menos importante el papel de esta área en ellas y es probable que sea subsidiaria de la del área motora primaria. Por otra parte, el área motora suplementaria adopta mayor importancia en la ejecución de labores motoras simples como un mecanismo compensador cuando está

destruida el área motora primaria. El área motora suplementaria parece crucial en la organización temporal del movimiento, en especial en la ejecución secuencial de múltiples movimientos y en labores motoras que exigen recuperación de la memoria motora. Se han identificado células en el área motora suplementaria en respuesta a movimientos de los músculos de las extremidades proximales y distales, ipsilaterales y contralaterales. Las neuronas del área motora suplementaria difieren de las neuronas del área motora primaria porque solo un pequeño porcentaje (5%) de las primeras contribuye con axones al fascículo piramidal y estas neuronas tienen una aferencia notable de la periferia y se activan de manera bilateral.

La corteza motora suplementaria está conectada de modo recíproco con las cortezas motora primaria (área 4), premotora (área 6) y somatosensorial (áreas 5, 7) ipsilaterales y la corteza motora suplementaria contralateral. Las proyecciones subcorticales al área motora suplementaria discurren sobre todo desde los ganglios basales a través del tálamo. También se ha demostrado que existe una aferencia del cerebelo por la vía de los ganglios basales. Las proyecciones subcorticales de la corteza motora suplementaria son profusas hacia partes del núcleo caudado y el putamen en dirección de los núcleos talámicos ventrales anterior, lateral y dorsomedial. Cerca del 5% de las neuronas de la corteza motora suplementaria contribuye con fibras al fascículo corticoespinal. Los datos anatómicos y fisiológicos disponibles sugieren que el área motora suplementaria podría ser el sitio en que se equiparan aferencias e instrucciones externas, por un lado, y necesidades e impulsos internos, por otro, para facilitar la formulación (programación) de una conducta de movimiento voluntario. El umbral de estimulación del área motora suplementaria es más alto que la corteza motora primaria y las respuestas inducidas son ipsilaterales o bilaterales.

En contraste con pruebas de estudios fisiológicos, pocos informes de casos clínicos describen efectos persistentes en la conducta motora de daño al área motora suplementaria. En la fase aguda, los pacientes tienen una reducción global del movimiento (**acinesia**) que es en particular notable en el lado contralateral a la lesión y un reflejo de prensión. Las lesiones en el área motora suplementaria del hemisferio dominante se acompañan de un deterioro grave del habla espontánea con preservación de la repetición. Las más de las veces estas manifestaciones son transitorias y se resuelven en el transcurso de unas cuantas semanas. El trastorno más duradero de la conducta motora notificado que ocurre en el hombre después de lesiones del área motora suplementaria fue una afectación de los movimientos alternativos de las dos manos. Otras manifestaciones clínicas, de causa incierta, vinculadas con lesiones del área motora suplementaria son hipertonía, aumento de los reflejos miotáticos, clono y signo de Babinski.

El área motora suplementaria habitual incluye dos regiones separadas: una caudal (la propia área motora suplementaria), que tiene conexiones recíprocas con el área motora primaria y se proyecta a la médula espinal, y otra rostral (área motora presuplementaria) que recibe proyecciones de las cortezas prefrontal y el cíngulo. La aferencia de los ganglios basales llega a la región caudal, en tanto que la aferencia cerebelosa lo hace a la región rostral. En esta última prevalecen respuestas neuronales a estímulos visuales, mientras que en la región caudal prevalecen respuestas somatosensoriales. La urgencia para iniciar el movimiento en seres humanos solo se activa desde la región rostral.

Área premotora

El concepto de una corteza premotora lo propuso por primera vez **Campbell** en 1905, que la denominó corteza precentral intermedia. En 1929, Hines acotó el término de corteza premotora. La corteza premotora tiene un desarrollo filogenético relevante. En tanto que en los monos, el área premotora posee el mismo tamaño que el área motora primaria, en el hombre es casi seis veces más grande que esta última.

El área premotora (fig. 18-18) se localiza en el lóbulo frontal apenas anterior al área motora primaria. Corresponde al área 6 de Brodmann. El área premotora se relaciona con la función motora voluntaria dependiente de aferencias sensoriales (visuales, auditivas, somatosensoriales). La estimulación del área premotora produce un movimiento grueso estereotipado que requiere coordinación entre muchos músculos como movimientos de giro de la cabeza, los ojos y el tronco hacia el lado opuesto, elevación del brazo, flexión del codo y pronación de la mano. El umbral de estímulos que suscita respuestas de esta área es más alto que el necesario para la corteza motora primaria.

En sujetos normales, el área premotora muestra un incremento de la actividad cuando se llevan a cabo rutinas motoras en respuesta a indicios visuales, auditivos o somatosensoriales, como alcanzar un objeto en el espacio, obedecer una instrucción hablada o identificar un objeto mediante manipulación. El área premotora influye en el movimiento a través del área motora primaria o de manera directa por sus proyecciones en los sistemas piramidal y extrapiramidal. Cerca del 30% de las fibras piramidales se origina en el área premotora. Esta última se activa cuando se establece un nuevo programa motor o se cambia este último con base en la información sensorial recibida (p. ej., cuando el sujeto explora el ambiente u objetos). La ablación de la corteza premotora en el hombre ocasiona muchas veces un déficit en la ejecución del movimiento hábil, secuencial y complejo, como caminar. Este déficit se conoce en clínica como **apraxia** ideomotora. En este síndrome, el paciente tiene dificultades para caminar, aunque no existe parálisis motora voluntaria. En la actualidad, se piensa que el reflejo de prensión que en la bibliografía antigua se atribuía a lesiones del área premotora, se debe a la participación de la corteza motora suplementaria.

Algunos neurocientíficos consideran un poco artificial la separación de la corteza motora en áreas motora primaria y motora no primaria. Sin embargo, una consideración más atenta de este tema justifica esta distinción a partir del umbral de estímulos que induce respuestas motoras (mucho más bajo en el área motora primaria) y del tipo de movimiento que se provoca por la estimulación (simple del área motora primaria en comparación con un movimiento complejo coordinado de las áreas que no son primarias).

Aunque, al parecer, la actividad neural relacionada con cada uno de los múltiples aspectos del control motor está distribuida en diversas áreas corticales, en circunstancias específicas que requieren cierta variedad de conducta motora se usa de preferencia un área motora individual (motora primaria, premotora, motora suplementaria).

Pese a ello, en situaciones clínicas se afectan con mayor frecuencia todas las áreas juntas durante procesos patológicos, sea una oclusión vascular o una hemorragia que causan accidente vascular cerebral o un tumor que invade esta región de la corteza. En estas circunstancias, las manifestaciones clínicas pueden dividirse en las que se observan de inmediato después del inicio

de la anomalía y aquellas que se presentan unos cuantos días o semanas más tarde. Las primeras consisten en pérdida de todos los reflejos e hipotonía de los músculos afectados. Sin embargo, en el transcurso de horas o días se recupera el movimiento estereotipado, en particular en músculos proximales, cambia la hipotonía a hipertonía, la arreflexia se transforma en reflejos miotáticos hiperactivos y aparece un signo de Babinski. No obstante, no se deterioran los movimientos discretos en músculos distales. Este cuadro clínico se reconoce después de un accidente vascular cerebral que incluye esta región de la corteza.

Campos oculares corticales

A. Movimientos sacádicos del ojo

7

Son movimientos oculares rápidos con una nueva fijación rápida de la visión de un punto a otro sin interés en los puntos intermedios. Los estudios de tomografía por emisión de positrones (TEP) y de lesiones indican que las áreas cerebrales más importantes para el control **sacádico** son la corteza parietal posterior y la corteza premotora frontal. La corteza parietal posterior (la corteza en la región posterior del surco intraparietal y el lóbulo parietal superior adyacente) se activa por la corteza visual primaria durante sacadas en las que hay un objetivo visual.

En el procesamiento sacádico participan tres áreas en el lóbulo frontal: el campo frontal del ojo (área 8 de Brodmann), la corteza prefrontal dorsolateral (área 46 de Brodmann) y el campo suplementario del ojo (parte anterior del área motora suplementaria). Los campos oculares frontal y suplementario se activan durante todos los tipos de movimientos sacádicos. La corteza prefrontal dorsolateral se activa en la fijación.

1. Campo frontal del ojo. Se localiza en el giro frontal medio, anterior respecto de la porción delantera de la franja motora o en esta que corresponde al área 8 de Brodmann y la corteza inmediatamente adyacente (fig. 18-18). El campo frontal del ojo desencadena sacadas intencionales (voluntarias) a blancos visibles en el ambiente visual, localizaciones blanco recordadas o el sitio en donde se anticipa la aparición del blanco. Estos movimientos ayudan a la exploración intencional del ambiente visual. El campo frontal del ojo recibe múltiples aferencias corticales, en particular de la corteza parietooccipital, el campo suplementario del ojo y la corteza prefrontal (área 46 de Brodmann). El campo frontal del ojo produce sacadas intencionales (voluntarias) a través de conexiones a los núcleos de los músculos extraoculares en el tallo cerebral. La vía del campo frontal del ojo a los núcleos del movimiento extraocular no es directa sino que comprende múltiples núcleos reticulares del tallo cerebral, incluido el colículo superior, el núcleo intersticial del fascículo longitudinal medial y la formación reticular pontina paramediana. Las lesiones irritantes en el campo frontal del ojo, por ejemplo en un foco epiléptico, desvían ambos ojos en una dirección contralateral a la lesión irritativa (fig. 18-19). Por el contrario, la ablación del campo frontal del ojo tiene como resultado la desviación de los ojos hacia el lado de la ablación (fig. 18-19) a consecuencia de la acción sin oposición del campo del ojo frontal intacto. Este padecimiento se encuentra en personas con oclusión de la arteria cerebral media, que irriga la mayor parte de la superficie lateral del hemisferio, incluido el campo frontal del ojo. Como efecto de la oclusión arterial, sobreviene un infarto (muerte) del tejido cortical. Estos enfermos tienen parálisis de la cara y las extremidades (las superiores más que las inferiores) contralaterales al lado de la oclusión arterial y desviación conjugada de los ojos hacia la lesión cortical.

En el hombre ocurren con mayor frecuencia desviaciones conjugadas de los ojos después de lesiones en el hemisferio derecho que en las del izquierdo. No hay una explicación para estas alteraciones, aparte de que pueden relacionarse con el síndrome de negligencia que se vincula más a menudo con lesiones del hemisferio derecho. Por lo regular, se identifican con desviaciones conjugadas de los ojos con lesiones que no afectan el campo frontal del ojo, pero que interrumpen las conexiones entre los campos del ojo parietal posterior y frontal o sus proyecciones subcorticales.

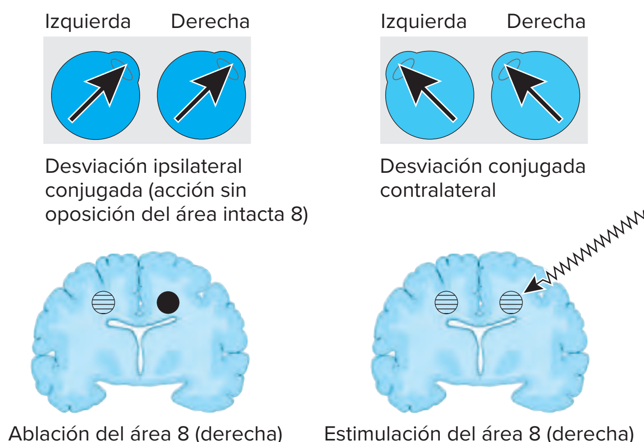


Figura 18-19. Representación de los efectos de la estimulación y las lesiones en los campos frontales del ojo en los movimientos oculares conjugados.

2. Campo suplementario del ojo. Schlag definió por primera vez en 1985, un área oculomotora en la corteza frontal separada del campo frontal del ojo que tiene una ubicación rostral respecto del área motora suplementaria (MII) en la superficie medial del hemisferio. El campo suplementario del ojo recibe múltiples aferencias corticales, en especial de la corteza prefrontal y la parte posterior del hemisferio cerebral. El campo suplementario del ojo se proyecta al campo frontal del ojo y los núcleos subcorticales que intervienen en los movimientos oculares (colículo superior y formación reticular). El campo suplementario del ojo actúa en el desencadenamiento de secuencias de sacadas y el control de sacadas relacionadas con una programación motora compleja, como las que se llevan a cabo durante los movimientos de la cabeza o el cuerpo (sacadas espaciotópicas).

3. Campo parietal posterior del ojo. Este corresponde a las áreas 39, 40 y 19 de Brodmann. El área desencadena sacadas reflexivas, visualmente guiadas. Y ejerce su influencia en los movimientos sacádicos del ojo a través de sus conexiones con el campo frontal del ojo o de manera directa con el colículo superior. Los pacientes con lesiones en el campo parietal posterior del ojo pierden sacadas reflexivas guiadas de modo visual, pero son capaces de mover sus ojos en respuesta a instrucciones (sacadas intencionales).

B. Áreas corticales que preparan sacadas

Tres áreas corticales que no participan de modo directo en el desencadenamiento de sacadas tienen funciones relevantes en la planeación, integración y ordenación cronológica de sacadas. La corteza prefrontal (área 46 de Brodmann) tiene un papel en

la planeación de sacadas en localizaciones blanco recordadas. En la integración visuoespacial participa el lóbulo parietal inferior. Las lesiones bilaterales en esta área producen el síndrome de Balint, llamado así por el neurólogo húngaro Rudolph Balint (ataxia óptica, apraxia ocular, parálisis psíquica de la fijación visual), un raro síndrome caracterizado por incapacidad para dirigir los ojos hacia un cierto punto en el campo visual a pesar de conservarse intactos la visión y los movimientos oculares. Al parecer, el hipocampo controla la memoria temporal de trabajo necesaria para el orden cronológico de secuencias sacádicas.

C. Movimientos de seguimiento uniforme del ojo

8 Son movimientos lentos del ojo que se inician por un objeto en movimiento. El objetivo del sistema de seguimiento es producir una velocidad de la mirada equivalente a la del objeto en movimiento. A diferencia de las sacadas, los movimientos de seguimiento uniforme no suceden en la oscuridad. Para que se presenten requieren un estímulo visual. Las áreas corticales que participan en el seguimiento uniforme incluyen la región temporooccipital y el campo frontal del ojo. Cada una de estas áreas tiene proyecciones directas a neuronas del tallo cerebral que impulsan el seguimiento. Las aferencias de la corteza visual primaria impulsan la región temporooccipital. Otras dos áreas corticales (las cortezas parietal posterior y temporal superior) contribuyen al seguimiento uniforme de forma indirecta a través de la atención visual. En el hombre, las lesiones específicas en la corteza temporooccipitoparietal relacionadas con déficit del seguimiento uniforme corresponden a las áreas de Brodmann 19, 37 y 39. Las lesiones en el campo frontal del ojo se acompañan también de déficit en el seguimiento uniforme. Las vías corticofugales de los movimientos de seguimiento uniforme siguen dos vías. La primera pasa de la corteza temporooccipitoparietal al núcleo pontino dorsolateral en la parte media del puente, a través del segmento posterior de la cápsula interna. La segunda cursa del campo frontal del ojo al núcleo pontino dorsolateral y el núcleo pontino tegmental reticular. Las áreas corticales para el seguimiento uniforme se proyectan así mismo al flóculo del cerebelo después de relevos en el núcleo pontino dorsolateral. A su vez, el flóculo se proyecta a los núcleos vestibulares, que se conectan con núcleos de los nervios craneales del movimiento extraocular (NC III, IV, VI).

Las lesiones del hemisferio cerebral deterioran el seguimiento ocular de forma ipsilateral o en ambos lados, en tanto que las de la fosa posterior alteran el seguimiento ocular contralateral o ipsilateral. Esta variabilidad posiblemente indique la participación de una supuesta vía de seguimiento que cruza de los núcleos pontinos al cerebelo y a continuación consiste en una proyección unilateral del cerebelo a los núcleos vestibulares.

ÁREAS CORTICALES DEL LENGUAJE

El lenguaje es un medio arbitrario y abstracto para representar los procesos del pensamiento mediante frases y formular conceptos o ideas por medio de palabras. El sistema neural del lenguaje se constituye por muchos componentes en varias áreas del cerebro. Casi todos los componentes del sistema del lenguaje se hallan en el hemisferio izquierdo. Este último es el hemisferio dominante del lenguaje en alrededor del 95% de los seres humanos, determinado mediante estudios de imagenología funcional y estimulación cortical. Casi todas las personas diestras y cerca de dos tercios de las zurdas tienen esta dominancia. Un trastorno de la función del lenguaje (**afasia** o **disfasia**) incluye alteraciones de la capacidad para comprender (descodificar), programar (codificar), o ambas cosas, los símbolos necesarios para la comunicación. El área cortical del hemisferio izquierdo que participa invariablemente en la afasia es un núcleo central que rodea a la fisura lateral que incluye el área de Wernicke, el fascículo arqueado, el giro angular y el área de Broca. Esta área central perisilviana se rodea por una región más grande en la que ocurre afasia con menos frecuencia.

9 Por tradición, se ha establecido una distinción entre dos principales áreas corticales del lenguaje de Wernicke y de Broca. Las dos áreas están unidas por un haz largo de fibras de asociación: el fascículo arqueado.

Área de Wernicke

Se denomina así por el neurólogo alemán **Karl Wernicke**, comprende una región extensa que aloja la parte posterior del giro temporal superior (área de Brodmann 22), incluido el plano temporal en el piso de la fisura lateral, y el área de unión parietooccipitotemporal, abarcando el giro angular (área de Brodmann 39). El último componente es una adición reciente al área de Wernicke no incluida en el área descrita originalmente por este autor. En la mayoría de las personas, la parte superior del área 22, el plano temporal, es mucho más larga en el lado izquierdo (hemisferio dominante del lenguaje). El área de Wernicke se relaciona con la comprensión del lenguaje. El componente del giro temporal superior del área de Wernicke (área 22) se vincula con la comprensión del lenguaje hablado, mientras que el giro angular (área 39) y las regiones adyacentes lo hacen con la comprensión del lenguaje escrito. El lenguaje hablado se percibe en el área auditiva primaria (giro de Heschl, áreas 41 y 42) en el giro temporal superior y se transmite al área de Wernicke adyacente en donde se comprende (fig. 18-20). Las lesiones en el área de Wernicke se acompañan de un tipo de afasia (sensorial, receptiva, posterior, afluente) en que los pacientes tienen dificultad para comprender el lenguaje.

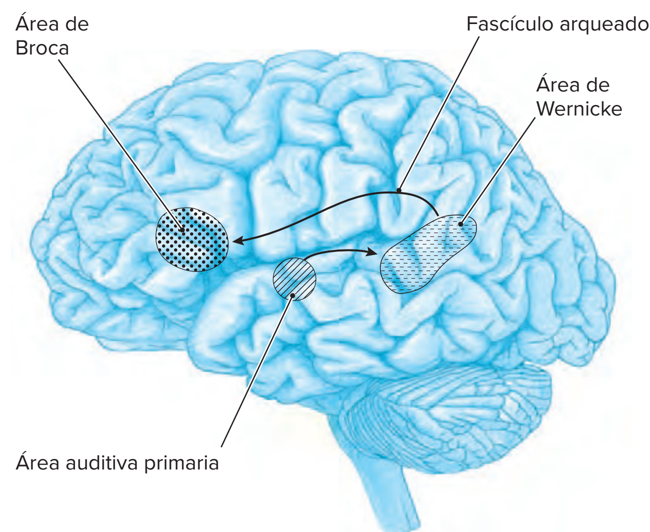


Figura 18-20. Esquema de la transmisión de los símbolos auditivos de la corteza auditiva primaria al área de Wernicke para la comprensión y a través del fascículo arqueado hacia el área del habla de Broca.

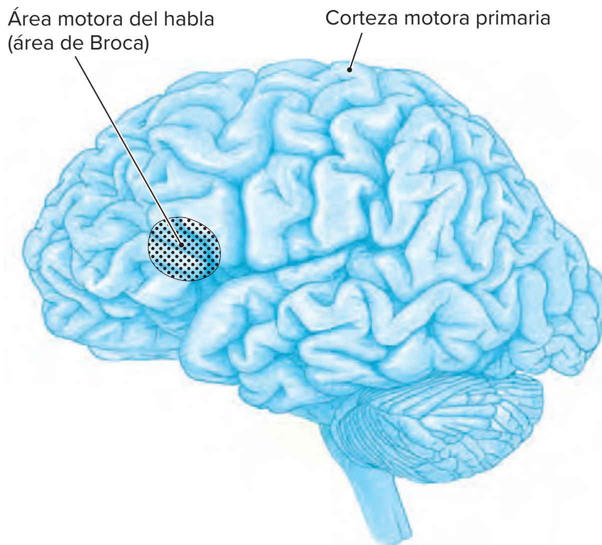


Figura 18-21. Representación del área del habla de Broca.

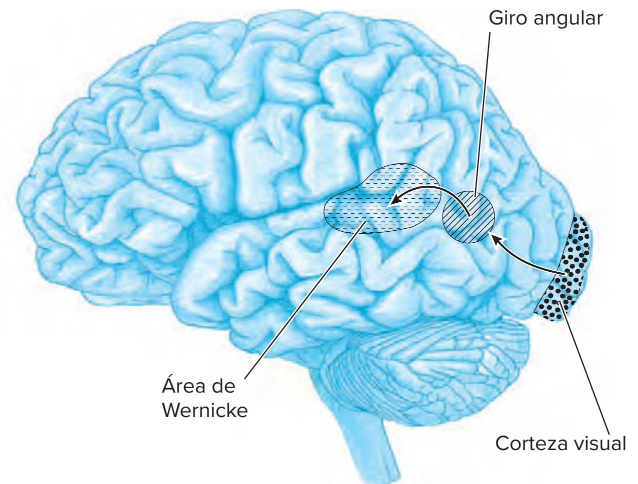


Figura 18-22. Esquema de la transmisión de la eferencia del área visual primaria al giro angular en donde se induce la forma auditiva de la palabra del área de Wernicke.

Área de Broca

Llamada así por el anatomopatólogo francés **Pierre Paul Broca**, que definió esta área en 1861, comprende la parte posterior del giro triangular (área de Brodmann 45) y el giro **opercular** adyacente (área de Brodmann 44) en el giro frontal inferior del hemisferio dominante (fig. 18-21). El área de Broca recibe aferencias del área de Wernicke a través del fascículo arqueado (fig. 18-20). Dentro del área de Broca se formula un programa de coordinación para la vocalización. Los elementos del programa se transmiten a la cara, la lengua, las cuerdas vocales y áreas faríngeas de la corteza motora para la ejecución del habla. El área de Broca también se conecta con el área motora suplementaria, que se relaciona con el inicio del habla. Las lesiones en el área de Broca se acompañan de un tipo de afasia (motora, anterior, expresiva, sin fluidez), que se distingue por incapacidad del sujeto para expresarse por sí mismo. Estos enfermos pueden comprender el lenguaje (área de Wernicke intacta).

Los estudios electrofisiológicos y del flujo sanguíneo cerebral confirmaron el papel del área de Broca en la expresión del habla. Los registros egistros obtenidos con electrodos en el cuero cabelludo colocados encima del área de Broca revelaron un potencial negativo lento de varios segundos de duración que aparece sobre dicha área entre uno a dos segundos antes de pronunciar palabras. La estimulación del área de Broca en individuos conscientes puede inhibir el habla o dar por resultado la articulación de sonidos vocales. Los estudios de flujo sanguíneo cerebral demostraron un incremento notable de este en el área de Broca durante el habla.

Los datos recientes de estudios de imágenes funcionales del cerebro humano revelan que, además de intervenir en el lenguaje, el área de Broca también se activa durante labores no lingüísticas como la observación del movimiento de los dedos de la mano y el reconocimiento de señas manuales.

Fascículo arqueado

Es un haz de fibras de asociación largo que enlaza las áreas del habla de Wernicke y Broca (fig. 18-20). El daño del fascículo **arqueado** se acompaña de deterioro de la repetición del lenguaje hablado.

Secuencia de actividades corticales durante el procesamiento del lenguaje

Cuando se escucha una palabra, la eferencia del área auditiva primaria (giro de Heschl) se lleva al área de Wernicke adyacente, en donde se comprende la palabra (fig. 18-20). Si se expresa una palabra, se transmite el patrón comprendido a través del fascículo arqueado del área de Wernicke a la de Broca en el giro frontal inferior (fig. 18-20). Si se lee la palabra, se transportan representaciones visualizadas como palabras o imágenes de la corteza visual (áreas 17, 18 y 19) al giro angular (área 39), que a su vez suscita la forma auditiva correspondiente de la palabra en el área de Wernicke (fig. 18-22). Desde esta última, se releva la información al área de Broca a través del fascículo arqueado.

Hemisferio derecho y lenguaje

Aunque varias áreas en el hemisferio izquierdo son dominantes en la recepción, programación y producción de la función del lenguaje, las áreas correspondientes en el hemisferio derecho durante el habla son activas en sentido metabólico. Se piensa que estas áreas, se relacionan con la función melódica del habla (**prosodia**). Las lesiones en estas áreas del hemisferio derecho tornan amelódica (**aprosódica**) el habla. Por ejemplo, las lesiones en el área 44 del lado derecho tienen como resultado un habla monotónica amortiguada. Por otra parte, las lesiones en el área 22 del lado derecho pueden conducir a una incapacidad del paciente para detectar la inflexión del habla. Es posible que estos enfermos no sean capaces de diferenciar si una observación particular indica la afirmación de un hecho o su cuestionamiento.

LOCALIZACIÓN CORTICAL DE LA MÚSICA

Con la asignación de funciones específicas a cada hemisferio, surge la pregunta sobre el hemisferio especializado para la música. En este contexto es necesario separar la percepción de la ejecución musical por el oyente casual sin experiencia, y el profesional de la música. Si bien un oyente sin experiencia percibe

la música en su contorno melódico total, el profesional la escucha como una relación entre elementos y símbolos musicales (lenguaje). Con este tipo de análisis es concebible que el oyente sin experiencia perciba la música en el hemisferio derecho, en tanto que el profesional lo haga en el hemisferio izquierdo. Por otra parte, la ejecución musical (canto) es al parecer una función del hemisferio derecho al margen del conocimiento y entrenamiento musicales.

OTRAS ÁREAS CORTICALES

Además de las áreas corticales comentadas, la corteza cerebral incluye otras áreas importantes en términos funcionales que comprenden la corteza prefrontal multimodal (heteromodal) y la corteza parietal posterolateral (asociación mayor). Las cortezas multimodales se vinculan con más de una modalidad sensoriomotora. En realidad tuvieron una expansión mayor en el hombre respecto de los animales.

Corteza prefrontal

10 La corteza prefrontal (fig. 18-23) comprende la mayor parte del lóbulo frontal rostral a la corteza premotora (área 6) que incluye las áreas de Brodmann 9, 10, 11, 12 y 46, localizadas en las superficies medial, lateral y orbitaria del lóbulo frontal. Como regla, las respuestas motoras no se inducen por estimulación de esta área del lóbulo frontal. La corteza prefrontal solo está bien desarrollada en primates y sobre todo en seres humanos. Se piensa que tiene una función en la conducta afectiva y el juicio. Se han obtenido indicios de las funciones de la corteza prefrontal al estudiar a pacientes con daño del lóbulo frontal, como Phineas Gage, el trabajador ferrocarrilero de Nueva Inglaterra que fue golpeado por una barra gruesa de hierro que penetró en la corteza prefrontal. De forma milagrosa sobrevivió, pero con un cambio notable de su personalidad. Si bien antes de la lesión era un supervisor eficiente y capaz, después del accidente no era apto para llevar a cabo ese trabajo. Se tornó caprichoso y dejó de comprender el lenguaje de su profesión. Las lesiones en la corteza prefrontal ocasionan un deterioro de las funciones ejecutivas, como la toma de decisiones, priorización y planeación. Por lo general, se vinculan con alteraciones de la emoción y la conducta social. Estos individuos son negligentes en su aspecto, ríen o lloran de modo inapropiado y no aprecian las normas de conducta y comportamiento sociales, además son desinhibidos y muy distraídos. La corteza prefrontal puede considerarse con base en tres divisiones: prefrontal dorsolateral (áreas 9, 10, 46), ventromedial (áreas 11 y 12) y mesial superior (mesial 6 y partes de las áreas 9 y 32). El daño del área prefrontal dorsolateral provoca un deterioro de la memoria de trabajo (a corto plazo), asignación de la atención y rapidez de procesamiento. El daño del área ventromedial da por resultado un deterioro grave de la toma de decisiones y la emoción. El daño del área mesial superior influye en la emoción, la motivación y el inicio de la conducta. El daño bilateral tiende a causar alteraciones mayores que el unilateral. En consecuencia, los pacientes con lesiones de la corteza prefrontal muestran uno o más de los siguientes signos: deterioro en la toma de decisiones, distracción, labilidad emocional, desinhibición social, impulsividad, hiperfagia, falta de planeación, emoción restringida, empatía deficiente, fracaso para completar labores y falta de reconocimiento o preocupación. Un síntoma característico en seres humanos con lesiones del lóbulo prefrontal es la perseverancia, una repetición conductual inapropiada (conducta de habla o motora). En años anteriores se recurrió a la ablación quirúrgica de la corteza prefrontal (lobotomía prefrontal) para el tratamiento de personas con trastornos mentales, esquizofrenia y dolor refractario. En este último grupo, el efecto de la operación no era aliviar la sensación de dolor sino más bien alterar la reacción afectiva (sufrimiento) del paciente al dolor. Estos enfermos sienten aún dolor, pero se tornan indiferentes a este. La ablación del área prefrontal en sujetos con una afección mental se sustituyó en gran medida por la administración de medicamentos psicofarmacológicos. A través de sus interconexiones con las cortezas de asociación de otros lóbulos con el hipotálamo, el tálamo medial y la amígdala, la corteza prefrontal recibe información sobre todas las modalidades sensoriales y estados motivacionales y emocionales.

Corteza de asociación mayor

11 La corteza de asociación mayor (fig. 18-24) se refiere al giro supramarginal y angular en el lóbulo parietal inferior que corresponde a las áreas 39 y 40 de Brodmann.

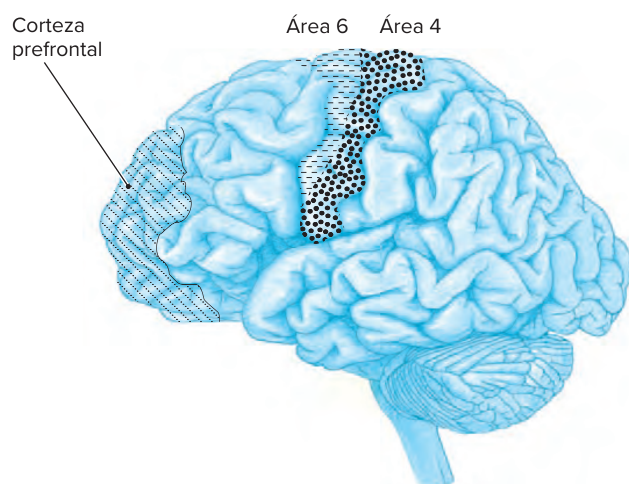


Figura 18-23. Representación de la corteza prefrontal.

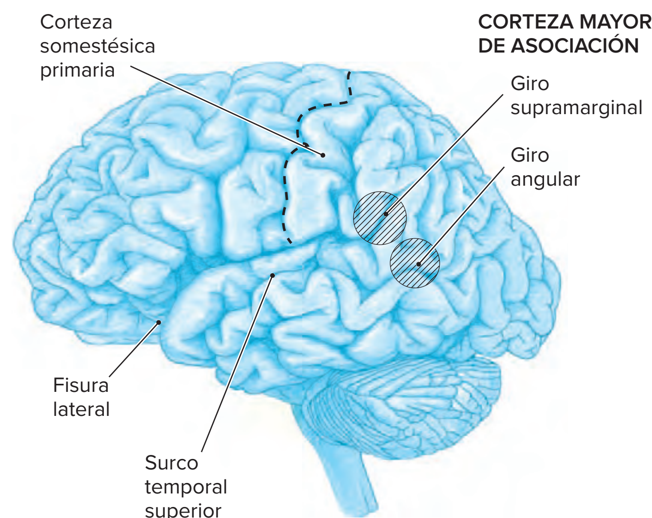


Figura 18-24. Esquema de la corteza de asociación mayor.

Se encontró que la corteza de asociación mayor en el cerebro de Einstein era 15% más ancha que en testigos, lo que sugiere un papel en el razonamiento matemático y visual. La corteza de asociación mayor está conectada con todas las áreas corticales sensoriales y por consiguiente funciona en la percepción multisensorial del orden más alto y complejo. Su relación con las áreas del habla en los lóbulos temporal y frontal le confiere una función relevante en las habilidades para la comunicación. Los pacientes con lesiones en la corteza de asociación mayor del hemisferio dominante presentan un conjunto de manifestaciones que incluyen afasia receptiva y expresiva, incapacidad para escribir (**agrafia**), incapacidad para sintetizar, correlacionar y reconocer percepciones multisensoriales (**agnosia**), confusión izquierda–derecha, dificultad para reconocer los diferentes dedos de la mano (agnosia digital) e incapacidad para calcular (**acalculia**). Estos síntomas y signos se agrupan bajo el término de **síndrome de Gerstmann**.

La afectación de la corteza de asociación mayor en el hemisferio no dominante se reconoce a menudo por alteraciones en el dibujo (apraxia construccional) y el reconocimiento de la imagen corporal. Estos pacientes tienen dificultad para dibujar un cuadro o un círculo o copiar una figura compleja. Muchas veces no reconocen una parte del cuerpo y en consecuencia dejan de rasurarse la mitad de la cara o visten solo la mitad del cuerpo.

ÍNSULA (ISLA DE REIL)

Vicq d'Azyr fue el primero que expresó interés en la ínsula, en 1786. Se refirió a ella como las "circunvoluciones situadas entre la fisura lateral y el cuerpo calloso". En 1809, Reil fue el primero que describió la ínsula. En el hombre, la ínsula es una estructura muy desarrollada en la profundidad de la fisura lateral, recubierta por los opérculos frontal, parietal y temporal. El surco que separa la ínsula del opérculo lo denominan diferentes autores como surco periinsular, surco limitante, surco circuninsular o surco insular. Es una de las estructuras paralímbicas compuestas de mesocorteza, extendida entre la alocorteza y la neocorteza en sentidos anatómico y funcional. A la ínsula se le atribuye una diversidad de funciones, entre ellas olfacción, gusto, control visceral, memoria, afecto e iniciativa. La ínsula tiene forma de pirámide, cuya cima es el vértice insular (que algunos llaman polo insular o ínsula umbral). A la ínsula la atraviesa un surco insular central dirigido de forma oblicua que la divide en dos zonas; la anterior es más grande y muestra más giros que la posterior. La zona anterior posee giros insulares transversos y accesorios y tres giros insulares cortos (anterior, medio y posterior). Los giros insulares transversos y accesorios forman el polo insular localizado en la superficie más anterior e inferior de la ínsula. La zona posterior, de situación caudal respecto del surco insular central, se integra con los giros largos anterior y posterior, separados por el surco insular postcentral. La zona insular anterior se conecta con el lóbulo frontal. La zona posterior lo hace con los lóbulos parietal y temporal. El análisis basado en lesiones demostró que la destrucción de la zona anterior izquierda deteriora la coordinación de la articulación y producción del habla. La ínsula se rodea por el fascículo longitudinal superior (arqueado), un haz de asociación largo que interconecta los lóbulos temporal, parietal y frontal. El fascículo uncinado interconecta la ínsula con otras estructuras paralímbicas (polo temporal, giro orbitario). El fascículo occipitofrontal, otro haz de asociación largo, pasa entre la porción inferior de la corteza insular para conectar las regiones frontal, insular, temporal y occipital.

ELECTROFISIOLOGÍA CORTICAL

Potenciales evocados

Estos representan las respuestas eléctricas registradas de una población de neuronas en un área cortical particular, después de estimular la aferencia a dicha área. El más estudiado de los potenciales evocados es la respuesta primaria registrada de la superficie cortical inducida por un choque a una vía talamocortical mayor. Esta reacción se caracteriza por una onda difásica, positiva–negativa, y la generan sobre todo corrientes sinápticas en neuronas corticales.

Los potenciales evocados inducidos por una descarga de impulsos en vías talamocorticales son de dos variedades: respuestas de incorporación y respuestas de aumento.

Las respuestas de incorporación se registran después de la estimulación de 6 a 12 cps (ciclos por segundo) de una vía talamocortical inespecífica (p. ej., de núcleos intralaminares). Se distinguen por una latencia prolongada (vía multisináptica), en particular una respuesta de superficie negativa que aumenta de amplitud hasta un máximo hacia el cuarto a sexto estímulos de un grupo repetido. Ello va seguido de una disminución de la amplitud (aumento y disminución). Esta respuesta tiene una distribución cortical difusa. El patrón de respuesta se atribuye a una red oscilatoria a niveles cortical y talámico en la que los elementos corticales y talámicos proporcionan retroalimentación positiva y negativa.

Después de la estimulación de baja frecuencia (6 a 12 cps) de una vía talamocortical específica (p. ej., del núcleo talámico ventrolateral) se registran respuestas en aumento. Se caracterizan por una latencia corta (vía monosináptica), una configuración positiva–negativa difásica que aumenta de amplitud y latencia durante los cuatro a seis estímulos iniciales del grupo. La respuesta a estímulos subsecuentes permanece agrandada, pero se incrementa y disminuye en amplitud. Este tipo de reacción se ubica en el área cortical primaria a la que se proyecta la vía talamocortical específica estimulada.

Respuestas evocadas somatosensoriales, visuales y auditivas

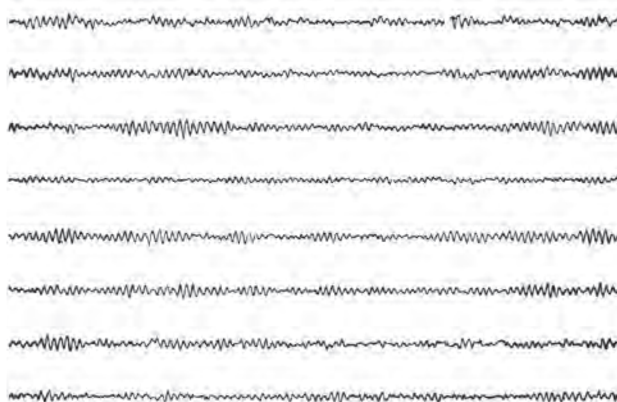
En el hombre se utiliza el registro de potenciales evocados corticales después de estímulos somatosensoriales (piel), visuales (centelleos o patrones de luz) y auditivos (sonidos) a fin de estudiar alguna anomalía a lo largo de cada una de estas vías. La determinación de la latencia y amplitud del potencial evocado ayuda a precisar el sitio de afectación en la vía respectiva.

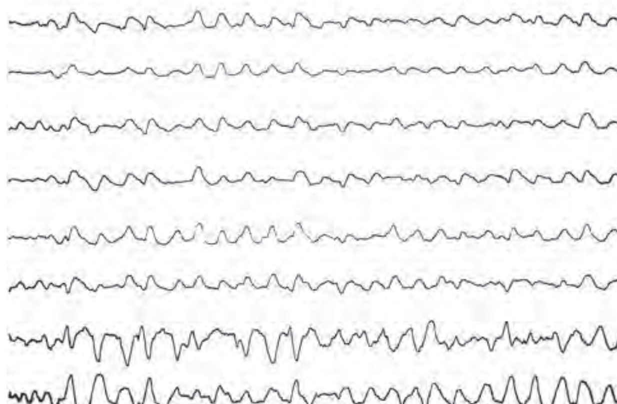
ELECTROENCEFALOGRAFÍA

Es el registro de la actividad cortical espontánea de la superficie de la piel cabelluda. Este procedimiento se emplea con regularidad en la investigación de enfermedades del cerebro (fig. 18-25) su utilidad principal es el diagnóstico de epilepsia y afección (p. ej., tumores cerebrales) cerebral localizada (focal). Con el advenimiento del concepto de muerte cerebral, se usa el electroencefalograma (EEG) para confirmar un estado de silencio eléctrico del cerebro (muerte cerebral). En estas condiciones, los trazos electroencefalográficos no revelan pruebas de potenciales corticales (EEG plano).

La actividad rítmica espontánea de la corteza se clasifica en cuatro tipos:

1. Ritmo *alfa* con límites de frecuencia de 8 a 13 cps. Este tipo está más desarrollado en la parte posterior del hemisferio.
2. Ritmo *beta* con límites de frecuencia más rápidos de 13 cps (17 a 30 cps). Esta actividad puede observarse en regiones más amplias de la corteza y en especial es aparente en registros de pacientes que reciben medicamentos sedantes.
3. Ritmo *theta* con límites de frecuencia de 3 a 7 cps.
4. Ritmo *delta* con límites de frecuencia de 0.5 a 3 cps.





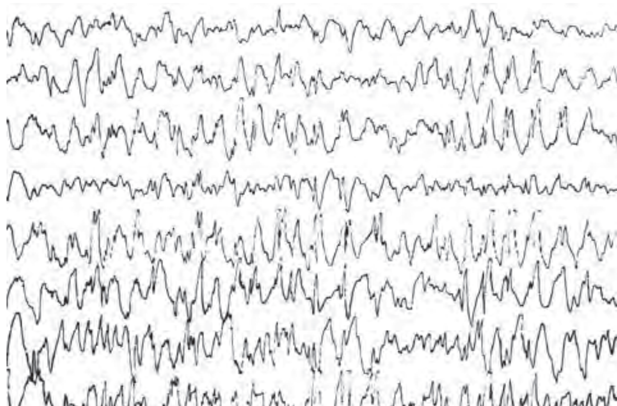


Figura 18-25. Electroencefalogramas que muestran el patrón *alfa* normal (**A**), el patrón *delta* lento (**B**) y el potencial en espiga (**C**).

El patrón EEG varía en diferentes grupos de edad. El EEG es dominado por la actividad lenta (*theta* y *delta*) en la niñez. La cantidad de ritmo *alfa* aumenta con el advenimiento de la pubertad. En adultos, las actividades *delta* y *theta* excesivas indican casi siempre una anormalidad cerebral.

El EEG de personas inconscientes está dominado por frecuencias lentas generalizadas. El EEG en enfermos epilépticos se reconoce por la presencia de potenciales en espiga. Con el sueño se vinculan dos patrones electroencefalográficos. El primero es lento (*delta* y *theta*) y se relaciona con la fase temprana del sueño. El segundo es rápido (*beta*) y se vincula con una etapa más tardía y profunda del sueño. Este segundo patrón se acompaña de movimientos oculares rápidos (MOR) y ensoñación; por este motivo, dicha etapa del sueño se conoce como sueño MOR o sueño D (del inglés *dreaming*, soñar).

RIEGO

Aporte arterial

El aporte sanguíneo a la corteza cerebral proviene de las arterias cerebrales anterior y media (ramas de la arteria carótida interna) y la arteria cerebral posterior (rama de la arteria basilar). La arteria cerebral anterior sigue a través de la fisura interhemisférica y proporciona cinco ramas mayores: orbitofrontal, frontopolar, pericallosa, callosomarginal y paracentral. Estas ramas riegan la superficie medial de los lóbulos frontal y parietal tan atrás como la fisura parietooccipital (fig. 18-26). Todas las ramas cruzan la convexidad de los lóbulos frontal y parietal para irrigar una franja de la corteza marginal en la superficie lateral del hemisferio. La oclusión de la arteria cerebral anterior causa parálisis y déficit sensoriales en la extremidad inferior contralateral debido a la interrupción del riego al área de esta última en la superficie medial de las cortezas motora y sensorial.

La arteria cerebral media es una continuación de la rama principal de la arteria carótida interna. Sigue dentro de la fisura lateral y se divide en varias ramas (frontal, **de Rolando**, temporal, parietal) que perfunden la mayor parte de la superficie lateral del hemisferio (fig. 18-27).

La arteria cerebral posterior es la rama terminal de la arteria basilar. Varias ramas (temporal, occipital, parietooccipital) riegan las superficies mediales de los lóbulos occipital, temporal y parietal caudal (fig. 18-26).

Drenaje venoso

Tres grupos de venas cerebrales drenan las superficies lateral e inferior del hemisferio cerebral: superior, medio e inferior (fig. 18-28). El grupo cerebral superior drena las superficies dorsolateral y dorsomedial del hemisferio y desemboca en el seno sagital superior. Por convención, la más prominente de estas venas en el surco central se denomina vena anastomótica superior de Trolard, que une las venas de los grupos superior y medio.

El grupo cerebral medio discurre a lo largo de la fisura lateral, drena la superficie inferolateral del hemisferio y desemboca en el seno cavernoso. El grupo cerebral inferior drena la superficie inferior del hemisferio y termina en los senos cavernoso y transverso. La vena anastomótica de Labbé interconecta los grupos medio e inferior de venas cerebrales.

Varias venas drenan la superficie medial del hemisferio y desembocan en los senos sagitales superior e inferior y en las venas basal y de Galeno.

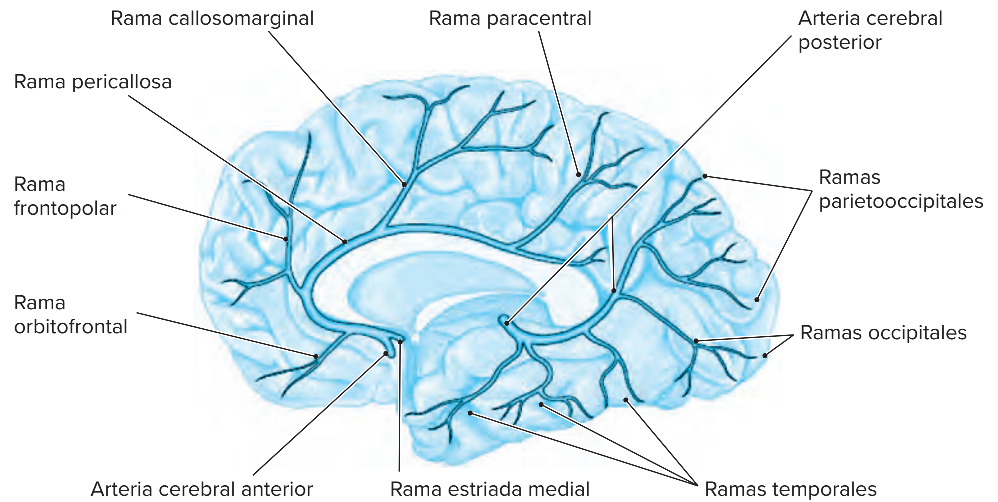


Figura 18-26. Esquema de las principales ramas de las arterias cerebral anterior y cerebral posterior, y las áreas que irrigan.

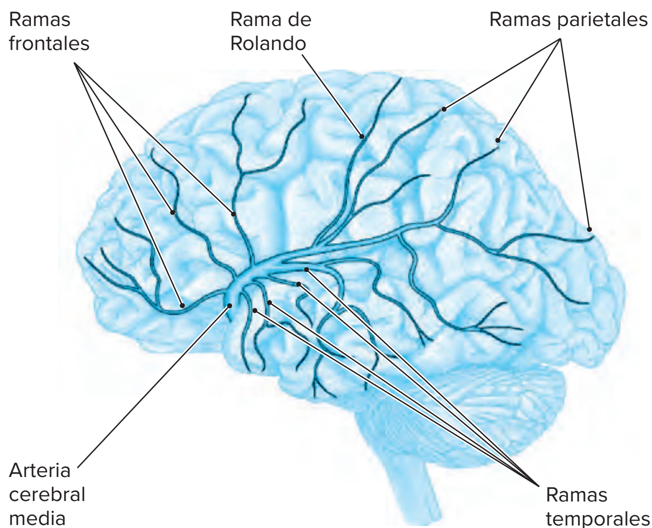


Figura 18-27. Representación de las principales ramas de la arteria cerebral media y las áreas que irrigan.

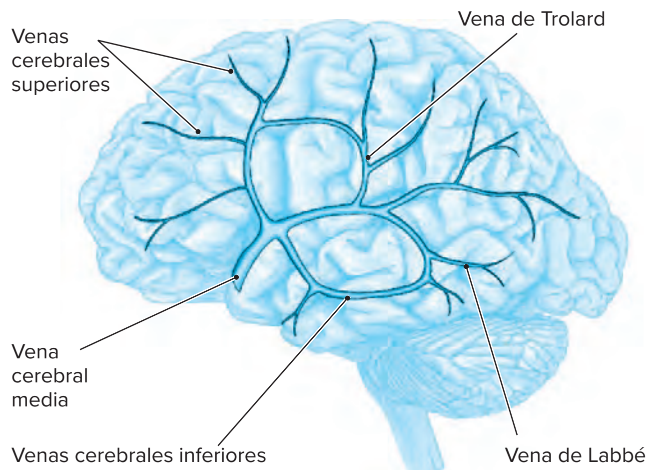


Figura 18-28. Esquema del sistema superficial de drenaje venoso del cerebro.

TERMINOLOGÍA

Acalculia (griego *a*, "negativo"; latín *calculare*, "contar"). Dificultad para calcular. Por lo regular, se acompaña de incapacidad para copiar (acopia). El padecimiento lo describió y denominó **Henschen** en 1919.

Acinesia (griego *a*, "negativo"; *kinesis*, "movimiento"). Ausencia o deficiencia del movimiento.

Acinetopsia. Ceguera cerebral al movimiento, un síndrome en que el paciente pierde de manera específica la capacidad para percibir movimientos visuales como resultado de lesiones corticales fuera de la corteza estriada.

Afasia (griego *a*, "negativo"; *phasis*, "habla"). Deterioro de la función del lenguaje; incapacidad para hablar (afasia motora) o comprender (afasia sensorial).

Agiria (griego *a*, "negativo"; *gyros*, "anillo"). Malformación. No se desarrollan con normalidad las circunvoluciones de la corteza cerebral. También se llama lisencefalia (cerebro liso).

Agnosia (griego *a*, "negativo"; *gnosis*, "conocimiento"). Incapacidad para reconocer e interpretar la información sensorial.

Agrafia (griego *a*, "negativo"; *graphein*, "escribir). Incapacidad para expresar los pensamientos mediante la escritura. Las primeras descripciones modernas fueron de **Albert Pitres** en 1884 y Déjerine en 1891.

Alocorteza (griego *allos*, "otro"; latín *cortex*, "corteza"). La corteza cerebral de tres capas, antigua desde el punto de vista filogenético y dividida en paleocorteza y arquicorteza.

Apraxia (griego *a*, "negativo"; *pratto*, "hacer"). Incapacidad para llevar a cabo movimientos intencionales complejos, aunque no están paralizados los músculos.

Aprosodia (griego *a*, "negativo"; *prosodos*, "procesión solemne"). Variación de la fuerza, tono y ritmo del habla por los que se transmiten diferentes tonos significativos; es el componente afectivo del lenguaje.

Arqueado (latín *arcuatus*, "forma arqueada"). En forma de arco. El fascículo arqueado se comba alrededor de la fisura lateral para conectar el área de Wernicke en el lóbulo temporal con el área de Broca en el lóbulo frontal.

Arquicorteza (griego *arche,* "antiguo"; latín *cortex,* "corteza"). La corteza de tres capas, antigua en términos filogenéticos, que se observa en la formación hipocámpica. Es una variedad de paleocorteza o alocorteza.

Asimbolia (griego *a,* "negativo"; *symbolon,* "símbolo"). Pérdida del poder para comprender símbolos como palabras, figuras, gestos y signos. Asimbolia de dolor es la ausencia de reacción psíquica a las sensaciones dolorosas. El término asimbolia de dolor lo describieron por primera vez Schilder y Stengel en 1938.

Ataques uncinados. Convulsiones parciales complejas en las que ocurren alucinaciones olfatorias como parte de la convulsión. En 1899, Hughlings Jackson introdujo el término.

Ataxia óptica. Incapacidad para alcanzar objetos bajo guía visual. La ataxia óptica aislada resulta de lesiones bilaterales en la corteza parietal posterior (área de Brodmann 7). Cuando se combina con lesiones bilaterales en el área de asociación visual (área de Brodmann 19) unimodal (primaria) constituye el síndrome de Balint. En 1909, Balint describió por primera vez la ataxia óptica.

Badal, Jules (1840-1929). Neurooftalmólogo francés que publicó en 1888 el caso de una mujer poseclámptica (Valerie) que desarrolló el síndrome de Gerstmann.

Baillarger, Jules–Gabriel–François (1809-1890). Psiquiatra francés que describió las líneas que llevan su nombre en la corteza cerebral.

Betz, Vladimir A. (1834-1894). Anatomista ruso que describió en 1874 las células piramidales gigantes en el área motora de la corteza cerebral.

Bravais, Louis. Médico francés que describió en 1827 la diseminación de la convulsión epiléptica (marcha jacksoniana) en su tesis de graduación.

Broca, Pierre Paul (1824-1880). Anatomopatólogo y antropólogo francés. Broca localizó el área motora cortical del habla en el giro frontal inferior. También describió la banda diagonal de Broca en la sustancia perforada anterior. Se le acredita también la descripción de la distrofia muscular, antes de Duchenne.

Brodmann, Korbinian (1868-1918). Físico alemán que dividió entre 1903 y 1908 la corteza cerebral en 52 áreas con base en la disposición de las células (citoestructurales).

Campbell, Alfred Walter (1868-1937). Neurólogo y psiquiatra australiano. Se lo conoce por su trabajo sobre la configuración de la corteza cerebral. Él y Brodmann se consideran los padres de la estructura cerebral.

Cíngulo (latín "círculo"). Haz de fibras de asociación dentro del giro del cíngulo.

Citoestructural. Diseño de las características celulares de la corteza, que varía en diferentes regiones del cerebro y permite mapearlo.

Coniocorteza (griego *konis,* "polvo"; latín *cortex,* "corteza"). Áreas de la corteza cerebral con gran número de neuronas pequeñas.

Corteza heterotípica (griego *heteros,* "diferente"; *typos,* "patrón"). La isocorteza (neocorteza) donde están ocultas algunas de las seis capas, como en las cortezas motora y visual.

Corteza homotípica (griego *homos,* "igual"; *typos,* "patrón"). Áreas de asociación de la neocorteza, todas las cuales tienen un patrón estructural similar (igual) de seis capas. Son por consiguiente ejemplos de corteza homotípica.

Corteza (latín *cortex,* "corteza"). Capa gris externa del cerebro.

Cuadrantanopsia. Pérdida de la visión en una cuarta parte del campo visual. Ocurre con lesiones de los lóbulos parietal (pérdida del cuadrante inferior) o temporal (pérdida del cuadrante superior).

Cushing, Harvey Williams (1869-1939). Neurocirujano estadounidense que se considera el padre de la neurocirugía moderna. Se entrenó con William Osler, que le enseñó neurología y cuya vida se constituyó en la base para los escritos de Cushing que le llevaron al Premio Pulitzer.

Déjerine, Joseph–Jules (1849-1917). Neurólogo francés que contribuyó en grado notorio al conocimiento sobre la anatomía del sistema nervioso, la localización cerebral, agrafia y alexia.

Disfasia (griego *dys,* "difícil"; *phasis,* "habla"). Dificultad para comprender o expresar el lenguaje.

Estereopsia (griego *stereos,* "sólido, que tiene tres dimensiones"; *opsis,* "visión"). Capacidad para discriminar la profundidad; visión estereoscópica.

Estrellada (latín *stella,* "estrella"). Las neuronas estrelladas tienen muchas dendritas cortas que se irradian en todas direcciones igual que una estrella.

Fascículo uncinado (latín "en forma de gancho"). Conecta la corteza de la superficie ventral del lóbulo frontal con la del polo temporal.

Ferrier, David (1843-1928). Neurofisiólogo y neurólogo escocés a quien se acredita la localización de la corteza auditiva primaria en el giro temporal superior.

Fusiforme (latín *fusus,* "huso"; *forma,* "forma"). Una célula más ancha en la parte media y que se ahusa en ambos extremos.

Gennari, Francesco. Médico italiano que durante sus estudios de medicina describió las líneas que llevan su nombre (banda externa de Baillarger) y que caracterizan a la lámina IV de la corteza visual. Se refirió a ella como *lineola albidor* (línea blanca).

Gerstmann, Josef (1887-1969). Neuropsiquiatra austriaco que describió la agnosia digital en 1924 y el síndrome de Gerstmann completo en 1930. La primera descripción del síndrome por Badal, en 1888 fue menos completa y se atribuyó a ceguera psíquica.

Gustativo (latín *gustatorius*). Perteneciente al sentido del gusto.

Head, sir Henry (1861-1940). Neurólogo y neurofisiólogo inglés. Entre sus muchas contribuciones se encuentra el mapeo de los dermatomas (zonas de Head), que fue el tema de su tesis de graduación en Cambridge. Seccionó sus nervios a fin de delinear la pérdida sensorial resultante y describió la anatomía y las variaciones de nervios periféricos mayores y del plexo braquial, así como localizó el sitio de la inflamación por herpes zóster de los ganglios de la raíz dorsal. Por otra parte, escribió sobre afasia y publicó un libro de poesías. Padeció la enfermedad de Parkinson.

Hemiacromatopsia. Pérdida de la visión a colores en una mitad del campo visual.

Henschen, Solomon Eberhard (1847-1930). Internista y neurólogo sueco a quien se acredita la descripción de las cortezas estriada y extraestriada, además de la acalculia. Fue uno de los médicos que atendieron a Lenin cuando se afectó de afasia.

Heschl, Richard (1824-1881). Anatomista y anatomopatólogo austriaco que describió el giro temporal transversal anterior (circunvoluciones de Heschl), que sirve como área auditiva primaria.

Heterotopia (griego *heteros,* "otro, diferente"; *topos,* "lugar"). Presencia de tejido cortical en una localización anormal durante el desarrollo.

Holmes, sir Gordon Morgan (1876-1965). Neurólogo irlandés y padre de la neurología británica (junto con John Hughlings-Jackson). Llevó a cabo contribuciones importantes sobre la sensación (con Head), la lesión de la médula espinal, la enfermedad cerebelosa, la neurooftalmología y la localización neurológica. Muchas de sus contribuciones surgieron de observaciones que efectuó en hospitales de campo del ejército en el norte de Francia.

Hughlings–Jackson, John (1835-1911). Neurólogo británico y una de las grandes figuras en la historia de la neurología. Hizo contribuciones mayores, incluidas la organización jerárquica del sistema nervioso, organización del movimiento, relación mente–cerebro, habla y epilepsia. En 1899 introdujo el término de ataques uncinados y el uso común del oftalmoscopio.

Isocorteza (griego *isos*, "igual"; latín *cortex*, "corteza"). La corteza cerebral de seis capas.

Lámina (latín "placa o capa delgada").

Lorente de Nó, Rafael. Neurobiólogo estadounidense que describió la organización columnar dentro de la corteza cerebral. Además, se le acredita la descripción de las regiones CA1-4 del hipocampo.

Marcha jacksoniana (epilepsia jacksoniana, epilepsia de Bravais–Jackson). Propagación de la actividad epiléptica tonicoclónica a través de partes contiguas del cuerpo en uno de sus lados debido a la dispersión de la actividad epiléptica en las áreas motoras correspondientes de la corteza. Se conoce así por John Hughlings–Jackson (1835-1911), una de las grandes figuras en la historia de la neurología. Bravais describió el mismo patrón de diseminación epiléptica en su tesis de graduación en 1827, pero no comentó la causa.

Martinotti, Giovanni. Médico italiano que describió la neurona que lleva su nombre en la corteza cerebral.

Mesocorteza. Corteza intermedia (en histología) entre la isocorteza y la alocorteza. Se conoce también como perialocorteza y periarquicorteza.

Micropoligiria (polimicrogiria) (griego *mikros*, "pequeño"; *gyros*, "circunvoluciones"). Malformación del cerebro caracterizada por el desarrollo de numerosas circunvoluciones pequeñas.

Mieloconfiguración. Disposición de fibras nerviosas en la corteza cerebral y cerebelosa que varía en diferentes regiones y permite mapear el cerebro.

Neocorteza (griego *neos*, "nuevo"; latín, *cortex*, "corteza"). El desarrollo filogenético más reciente de la corteza cerebral.

Opérculo (latín *opertum*, "cubierto"). El opérculo frontal, temporal y parietal cubre la corteza insular.

Paleocorteza (griego *palaios*, "antiguo"; latín *cortex*, "corteza"). Antigua desde el punto de vista filogenético, es la corteza de tres capas que se encuentra en las cortezas insular rostral, piriforme y olfatoria primaria.

Paquigiria (griego *pachys*, "grueso"; *gyros*, "circunvoluciones"). Un trastorno del desarrollo de migración neuronal en el que hay pocos giros cerebrales anchos y engrosados.

Penfield, Wilder (1891-1973). Neurocirujano americocanadiense que dirigió el *Montreal Neurological Institute*. Contribuyó en grado significativo a la neurociencia y en especial al tratamiento de la epilepsia y la localización cortical.

Piriforme (latín *pyrum*, "pera"; *forma*, "forma"). En forma de pera. La corteza piriforme es una región de la corteza olfatoria.

Pitres, Albert (1848-1928). Neurólogo francés que contribuyó a la localización cerebral y la afasia. Su descripción de la agrafia se considera la primera notificación moderna sobre el tema.

Prosodia (griego *prosodos*, "procesión solemne"). Variación en la fuerza, tono y ritmo del habla mediante los cuales se logran diferentes tonos significativos.

Prosopagnosia (griego *prosopon*, "cara"; *gnosis*, "conocer"). Incapacidad para reconocer caras familiares. Los pacientes con prosopagnosia no tienen problemas para reconocer que una cara es de cierta forma, diferenciar caras según el sexo o la raza o descodificar su expresión emocional. Los errores ocurren solo para identificar qué cara es. La gravedad del trastorno varía desde los pacientes que no reconocen su cara en el espejo hasta los que solo no reconocen las caras de otras personas a quienes conocen.

Reil, Johann Christian (1759-1813). Fisiólogo, anatomista y psiquiatra danés que fue el primero que describió la ínsula o isla de Reil en 1796. También se le acredita el uso del término "sistema nervioso vegetativo" para referirse al sistema nervioso autónomo.

Rolando, Luigi. Anatomista italiano. El surco central del hemisferio cerebral se denomina en su honor y también la sustancia gelatinosa de la médula espinal.

Sacádico (francés *saccader*, "sacudir"). Movimientos rápidos de los ojos.

Silvio, François de la Boe (1614-1672). Anatomista francés que describió por primera vez el surco lateral del hemisferio cerebral.

Síndrome de Balint. Se conoce también como *síndrome de Balint–Holmes, apraxia ocular* o *ataxia óptica.* Es un síndrome raro que resulta de una enfermedad parietooccipital bilateral y se caracteriza por incapacidad para dirigir los ojos a un cierto punto del campo visual a pesar de los movimientos intactos del ojo. Se denomina así por Rudolph Balint (1874-1929), neurólogo húngaro.

Síndrome de Gerstmann. Síndrome clínico que se distingue por desorientación derecha–izquierda, acalculia, agrafia y agnosia digital debidas a una lesión en el giro angular izquierdo. Josef Gerstmann, neuropsiquiatra austriaco, en 1924 desarrolló el concepto de una imagen corporal con componentes visual, táctil y somestésico, además consideró la representación cortical de estos en el giro angular. El síndrome se conoce como síndrome del giro angular y **síndrome de Badal–Gerstmann.** La descripción de Jules Badal del síndrome en 1888 fue menos completa.

Somestésica (griego *soma*, "cuerpo"; *aisthesis*, "percepción"). Las sensaciones somestésicas son dolor, temperatura, tacto, presión, posición, movimiento y vibración.

Vogt, Césile (1875-1931). Neuroanatomista francesa junto con su esposo, el neuroanatomista danés de origen alemán Oscar Vogt (1870-1959), desarrolló la organización mieloconfiguracional de la corteza cerebral. Los Vogt ayudaron a Brodmann al desarrollo de la organización citoestructural de la corteza cerebral.

Wernicke, Karl (1848-1905). Neuropsiquiatra alemán que en 1874 concibió que la afasia sensorial se debía a daño del lóbulo temporal izquierdo. También describió que la afasia motora se explicaba por una lesión en el área de Broca, la afasia de conducción por una lesión de la vía entre las áreas de Wernicke y Broca y la afasia global por una lesión en ambas áreas del habla.

LECTURAS SUGERIDAS

Baizer JS: Serotonergic innervation of the primate claustrum. *Brain Res Bull* 2001; 55:431–434.

Bechara A et al: The somatic marker hypothesis and decision making. In Grafman J (ed): *Handbook of Neuropsychology* 1, vol 7, 2d ed. Amsterdam, Elsevier, 2002;117–143.

Brandt TH et al: Vestibular cortex lesions affect the perception of verticality. *Ann Neurol* 1994; 35:403–412.

Brinkman C, Porter R: Supplementary motor area in the monkey: Activity of neurons during performance of a learned motor task. *J Neurophysiol* 1979; 42:681–709.

Brodal P: The corticopontine projection in the rhesus monkey: Origin and principles of organization. *Brain* 1978; 101:251–283.

Brouwer B, Ashby P: Altered corticospinal projections to lower limb motoneurons in subjects with cerebral palsy. *Brain* 1991; 114:1395–1407.

Buchel C: Cortical hierarchy turned on its head. *Nature Neuroscience* 2003; 6:657–658.

Caselli RJ: Ventrolateral and dorsomedial somatosensory association cortex damage produces distinct somesthetic syndromes in humans. *Neurology* 1993; 43:762–771.

Cherubini E et al: Caudate neuronal responses evoked by cortical stimulation: Contribution of an indirect corticothalamic pathway. *Brain Res* 1979; 173:331–336.

Damasio A et al: Central achromatosia: Behavioral, anatomic and physiologic aspects. *Neurology* 1980; 30:1064–1071.

Damasio H et al: The return of Phineas Gage: Clues about the brain from the skull of a famous patient. *Science* 1994; 264:1102–1105.

De Renzi E: Disorders of visual recognition. *Sem Neurol* 2000; 20:479–485.

Divac I et al: Vertical ascending connections in the isocortex. *Anat Embryol* 1987; 175:443–455.

Eccles JC: The modular operation of the cerebral neocortex considered as the material basis of mental events. *Neuroscience* 1981; 6:1839–1856.

Fallon JH, Ziegler BTS: The crossed cortico-caudate projection in the rhesus monkey. *Neurosci Lett* 1979; 15:29–32.

Foote SL: Extrathalamic modulation of cortical function. *Ann Rev Neurosci* 1987; 10:67–95.

Freund H-J, Hummelsheim H: Lesions of premotor cortex in man. *Brain* 1985; 108:697–733.

Gallese V et al: Action recognition in the premotor cortex. *Brain* 1996; 119:593–609.

Gaymard B et al: Role of the left and right supplementary motor areas in memory-guided saccade sequences. *Ann Neurol* 1993; 34:404–406.

Godoy J et al: Versive eye movements elicited by cortical stimulation of the human brain. *Neurology* 1990; 40:296–299.

Gorman DG, Unützer J: Brodmann's "missing" numbers. *Neurology* 1993; 43:226–227.

Gorno-Tempini ML et al: Explicit and incidental facial expression processing: An fMRI study. *Neuroimage* 2001; 14:465–473.

Grabowski T et al: Disorders of cognitive function. *Continuum* 2002; 8:1–296.

Green JR: The beginning of cerebral localization and neurological surgery. *BNI Quart* 1985; 1:12–28.

Guldin WO, Grüsser O-J: Is there a vestibular cortex? *TINS* 1998; 21:254–258.

Haymaker W: *The Founders of Neurology.* Springfield, Charles Thomas, 1953.

Heffner HE: Ferrier and the study of auditory cortex. *Arch Neurol* 1987; 44:218–221.

Hocherman S, Yirmiya R: Neuronal activity in the medial geniculate nucleus and in the auditory cortex of the rhesus monkey reflects signal anticipation. *Brain* 1990; 113:1707–1720.

Hubl D et al: Functional imbalance of visual pathways indicate alternative face processing strategies in autism. *Neurology* 2003; 61:1232–1237.

Iwatsubo T et al: Corticofugal projections to the motor nuclei of the brain stem and spinal cord in humans. *Neurology* 1990; 40:309–312.

Jinnai K, Matsuda Y: Neurons of the motor cortex projecting commonly on the caudate nucleus and the lower brain stem in the cat. *Neurosci Lett* 1979; 13:121–126.

Kahane P et al: Reappraisal of the human vestibular cortex by cortical electrical stimulation study. *Ann Neurol* 2003; 54:615–624.

Karbe H et al: Planum temporale and Brodmann's area 22: Magnetic resonance imaging and high resolution positron emission tomography demonstrate functional left–right asymmetry. *Arch Neurol* 1995; 52:869–874.

Lee HW et al: Mapping of functional organization in human visual cortex. Electrical cortical stimulation. *Neurology* 2000; 54:849–854.

Leichnetz GR et al: The prefrontal corticotectal projection in the monkey: An anterograde and retrograde horseradish peroxidase study. *Neuroscience* 1981; 6:1023–1041.

Leigh RJ: Human vestibular cortex. *Ann Neurol* 1994; 35:383–384.

Lekwuwa GU, Barnes GR: Cerebral control of eye movements: I. The relationship between cerebral lesion sites and smooth pursuit deficits. *Brain* 1996; 119:473–490.

Liegeois-Chauvel C et al: Localization of the primary auditory area in man. *Brain* 1994; 114:139–153.

Lüders H et al: The second sensory area in humans: Evoked potential and electrical stimulation studies. *Ann Neurol* 1985; 17:177–184.

Markowitsch HJ et al: Cortical afferents to the prefrontal cortex of the cat: A study with the horseradish peroxidase technique. *Neurosci Lett* 1979; 11:115–120.

Meyer BU et al: Inhibitory and excitatory interhemispheric transfers between motor cortical areas in normal humans and patients with abnormalities of the corpus callosum. *Brain* 1995; 118:429–440.

Morecraft RJ, Yeterian E: Prefrontal cortex. *Encyclopedia of Human Brain* 2000; 4:11–26.

Morecraft RJ et al: Cortical innervation of the facial nucleus in the non-human primate. A new interpretation of the effects of stroke and related subtotal brain trauma on the muscles of facial expression. *Brain* 2001; 124:176–208.

Morrow MJ, Sharpe JA: Cerebral hemispheric localization of smooth pursuit asymmetry. *Neurology* 1990; 40:284–292.

Orgogozo JM, Larsen B: Activation of supplementary motor area during voluntary movements in man suggests it works as a supramotor area. *Science* 1979; 206:847–850.

Parnavelas JG: The origin and migration of cortical neurons: New vistas. *TINS* 2000; 23:126–131.

Pierrot-Deseilligny C, Gaymard B: Eye movement disorders and ocular motor organization. *Curr Opin Neurol Neurosurg* 1990; 3:796–801.

Pierrot-Deseilligny C et al: Cortical control of saccades. *Ann Neurol* 1995; 37:557–567.

Pryse-Phillips W: *Companion to Clinical Neurology,* 2nd ed. Oxford, Oxford University Press, 2003.

Rabinowicz T et al: Gender difference in the human cerebral cortex: More neurons in males; more processes in females. *J Child Neurol* 1999; 14:98–107.

Roland PE et al: Different cortical areas in man in organization of voluntary movement in extrapersonal space. *J Neurophysiol* 1980; 43:137–150.

Romansky KV et al: Corticosubthalamic projection in the cat: An electron microscopic study. *Brain Res* 1979; 163:319–322.

Rumeau C et al: Location of hand function in the sensorimotor cortex: MR and functional correlation. *AJNR* 1994; 15:567–572.

Schmahmann JD, Leifer D: Parietal pseudothalamic pain syndrome: Clinical features and anatomic correlates. *Arch Neurol* 1992; 49:1032–1037.

Sharp J et al: Disturbances of ocular motility. *Continuum* 1995; 1:41–91.

Shatz CJ: Dividing up the neocortex. *Science* 1992; 258:237–238.

Sherwood CC et al: Variability of Broca's area homologue in African great apes: Implications for language evolution. *Anat Rec Part A* 2003; 271A:276–285.

Sutherling WW et al: Cortical sensory representation of the human hand: Size of finger regions and nonoverlapping digit somatotopy. *Neurology* 1992; 42:1020–1028.

Tanji J: The supplementary motor area in the cerebral cortex. *Neurosci Res* 1994; 19:251–268.

Tanji J, Kurata K: Changing concepts of motor areas of the cerebral cortex. *Brain Dev* 1989; 11:374–377.

Tijssen CC et al: Conjugate eye deviation: Side, site, and size of hemispheric lesion. *Neurology* 1991; 41:846–850.

Ture U et al: Topographic anatomy of the insular region. *J Neurosurg* 1999; 90:720–733.

Tusa RJ, Ungerleider LG: The inferior longitudinal fasciculus: A reexamination in humans and monkeys. *Ann Neurol* 1985; 18:583–591.

Urasaki E et al: Cortical tongue area studied by chronically implanted subdural electrodes: With special reference to parietal motor and frontal sensory responses. *Brain* 1994; 117:117–132.

Van Hoesen GW et al: Widespread corticostriate projections from temporal cortex of the rhesus monkey. *J Comp Neurol* 1981; 199:205–219.

Verfaellie M, Heilman KM: Response preparation and response inhibition after lesions of the medial frontal lobe. *Arch Neurol* 1987; 44:1265–1271.

Wise RJ et al: Brain regions involved in articulation. *Lancet* 1999; 353:1057–1061.

Wise SP: The primate premotor cortex: Past, present, and preparatory. *Ann Rev Neurosci* 1985; 8:1–19.

Yamashita M, Yamamoto T: Aberrant pyramidal tract in the medial lemniscus of the human brainstem: Normal distribution and pathological changes. *Eur Neurol* 2001; 45:75-82.

Yeterian EH, Van Hoesen GW: Cortico-striate projections in the rhesus monkey: The organization of certain cortico-caudate connections. *Brain Res* 1978; 139:43–63.

Zeki S, Lamb M: The neurology of kinetic art. *Brain* 1994; 117:607–636.

Corteza cerebral: correlaciones clínicas

19

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *Las crisis epilépticas son manifestaciones de descargas sincronizadas de grupos neuronales.*

2 *El hemisferio izquierdo es el especializado o dominante para la comprensión y expresión del lenguaje, la aritmética y las funciones analíticas. El hemisferio derecho es el especializado o dominante para labores perceptivas no verbales complejas, la emoción y algunos aspectos de la percepción visual y espacial.*

3 *Las afasias se clasifican en dos categorías principales, si la repetición se encuentra intacta o no.*

4 *Apraxia es la incapacidad para llevar a cabo con corrección actos motores hábiles, aprendidos y determinados.*

5 *La alexia pertenece a la incapacidad para comprender el lenguaje escrito (imposibilidad de leer). Puede desarrollarse o adquirirse. Se reconocen dos formas de alexia adquirida: pura (sin agrafia) y alexia con agrafia.*

6 *Agnosia es la incapacidad para reconocer estímulos que se identificaban con anterioridad. La agnosia es específica de modalidad: visual, auditiva y táctil.*

7 *Los síndromes callosos incluyen hemialexia, apraxia ideomotora unilateral (izquierda), agrafia unilateral (izquierda), anomia táctil unilateral (izquierda) y extinción del oído izquierdo.*

8 *El síndrome del lóbulo prefrontal pertenece a un grupo conglomerado de signos y síntomas que incluyen deterioros en la toma de decisiones, la capacidad para planear, el juicio social, la conducta, la modulación del afecto, la respuesta emocional y la creatividad.*

9 *La enfermedad de Alzheimer es el ejemplo por excelencia de demencia cortical.*

CRISIS EPILÉPTICAS

1 La epilepsia es un trastorno clínico común que se caracteriza por ataques paroxísticos recurrentes de síntomas y signos motores, sensoriales, autónomos o psíquicos, según sea el área del cerebro afectada. Las crisis epilépticas se precipitan por descargas sincronizadas de un grupo de neuronas en la corteza cerebral como resultado de una anormalidad

del desarrollo, infecciones, traumatismo, tumor, alteraciones metabólicas o accidente vascular cerebral. Las crisis epilépticas pueden ser focales o generalizadas. En este último caso, se acompañan casi siempre de pérdida de la conciencia. El tipo de convulsión generalizada más común es la variedad tonicoclónica, que se conoce como convulsión de gran mal. Las crisis focales son manifestaciones funcionales del área cortical de la que surgen las descargas epilépticas. Estas, en la región del surco central, pueden dar lugar a síntomas motores y sensoriales. La propagación de la descarga epiléptica a lo largo del homúnculo motor o sensorial produce las llamadas **crisis jacksonianas** o marcha jacksoniana. En estos pacientes puede iniciarse una convulsión motora focal por agitación del lado de la cara contralateral a la lesión cortical en el giro precentral y propagarse para incluir el pulgar, la mano, el brazo y la pierna, en este orden, en un patrón consistente con la localización de estas partes del cuerpo en el homúnculo motor. Un patrón similar de marcha sensorial se relaciona con lesiones en el giro postcentral. Una descarga epiléptica en el campo frontal del ojo causa ataques que consisten en rotación contralateral de los ojos y la cabeza (**crisis aversivas**). Las descargas occipitales se acompañan de alucinaciones visuales. Las descargas en la corteza visual primaria inducen destellos de luz contralaterales, en tanto que las de la corteza visual de asociación originan imágenes bien formadas. Las descargas epilépticas del uncus y las regiones adyacentes del lóbulo temporal (ataques **uncinados**) provocan una combinación de síntomas motores y autónomos complejos (crisis psicomotoras). El ataque epiléptico en estos individuos consiste en un estado de ensoñación, alucinaciones olfatorias (por lo general "malos" olores), alucinaciones gustativas, movimientos bucales de masticación, deglución o chasquido de los labios, alucinaciones visuales (experiencias ya vistas [***déjà vu***]) y posible conducta agresiva. Es posible que ocurran actos y movimientos complejos, como caminar y abrochar o desabrochar botones.

ESPECIALIZACIÓN DE LOS HEMISFERIOS

2 El concepto de dominancia cerebral se modificó de manera notoria en los últimos años, sobre todo por estudios en pacientes con daño cerebral unilateral. El concepto antiguo, que introdujeron **Gustav Dax** y Paul Broca en 1865, asignaba al hemisferio izquierdo un papel dominante en la función cerebral más alta, con el hemisferio derecho subordinado al hemisferio dominante; la tesis se reemplazó por el concepto nuevo de especialización hemisférica que implica que cada hemisferio es en cierta forma dominante para la ejecución de labores específicas. Según esta teoría, el hemisferio izquierdo es dominante o especializado en la comprensión y expresión del lenguaje, la aritmética y funciones analíticas, en tanto que el derecho se especializa en labores perceptivas no verbales complejas y ciertos aspectos de la percepción visual (p. ej., cara) y espacial. En el lado derecho del cerebro también pueden mapearse sentimientos, sensaciones corporales ligadas a emociones de felicidad, enojo y miedo. El lenguaje se localiza en el hemisferio izquierdo en más de 90% de las personas diestras y dos tercios de las zurdas. En consecuencia, las lesiones del hemisferio izquierdo se acompañan de trastornos del lenguaje (**afasia** o **disfasia**), mientras que en el lado derecho se vinculan con deterioro de las habilidades visuoespaciales y visuoconstructivas. Es más probable que los sujetos con lesiones del hemisferio derecho muestren signos como **apraxia** construccional (incapacidad para construir o dibujar figuras y formas), apraxia para vestirse, negación del lado izquierdo del cuerpo (el paciente niega que su lado izquierdo sea parte de su cuerpo) y heminegligencia (negligencia visual y espacial del lado izquierdo de su espacio, incluidas las partes de su cuerpo). El lenguaje (japonés, *kanji*) **idiográfico** (pictográfico) puede procesarlo el hemisferio derecho porque tiene características pictóricas.

AFASIA

El término se refiere a una alteración adquirida en la comprensión, formulación de mensajes verbales (lenguaje), o ambas cosas. Puede afectar la estructura gramatical de frases (sintaxis), el diccionario de palabras (contenidas en el lenguaje) que denotan significados (lexicón) o la combinación de fonemas para articular palabras (morfología).

La *afasia*, como deterioro específico del lenguaje, no debe confundirse con mutismo, disartria, afemia y apraxia del habla. El *mutismo* es un estado involuntario en el cual el paciente no intenta iniciar el habla. La *disartria* es un trastorno de la articulación del lenguaje debido a una alteración en el control muscular del mecanismo del habla relacionada con daño del sistema nervioso central o periférico. La *afemia* es un padecimiento en el que no hay articulación alguna en virtud de un déficit motor central. Y la *apraxia* del habla es un trastorno de la articulación del habla sin definición precisa en que la fonación y la prosodia son en particular difíciles en comparación con el habla disártrica. La afasia se encuentra con mayor frecuencia en lesiones corticales del hemisferio izquierdo, aunque puede suceder en anomalías subcorticales. El área cortical del hemisferio izquierdo, afectado invariablemente en la afasia, es un núcleo central que rodea a la fisura lateral. Así mismo contigua a esta fisura es circundada por una región más grande en la que la afasia se observa con menor frecuencia.

La secuencia de actividades corticales complejas durante la producción del lenguaje puede simplificarse como sigue: cuando se escucha una palabra, la eferencia del área auditiva primaria (giros de Heschl) se propaga a un área cortical adyacente (área de Wernicke) en donde se procesan los sonidos del habla en forma de palabras y se comprende la misma (*véase* fig. 18-20). Si se expresa la palabra, se transmite el patrón comprendido a través del fascículo arqueado del área de Wernicke al área de Broca del habla en el giro frontal inferior (*véase* fig. 18-20). Si la palabra se lee, se transmite la eferencia del área visual primaria en la corteza occipital al giro angular, que a su vez induce la forma auditiva correspondiente de la palabra en el área de Wernicke (*véase* fig. 18-22).

3 Con propósitos didácticos, la afasia se clasifica en las formas de Broca, de Wernicke, conductiva, transcortical, anómica y global. Las diferentes variedades de afasia pueden agruparse en las formas que se daña la repetición (de Broca, de Wernicke, conductiva y global) y aquellas en que se preserva la repetición (afasias transcorticales y anómicas) (cuadro 19-1).

La *afasia de Broca.* Se conoce así mismo como afasia no fluida, anterior, motora o expresiva. Este tipo de afasia se caracteriza por dificultad para iniciar el habla y una producción del lenguaje disminuida y difícil de 10 palabras o menos por minuto, durante las cuales el paciente utiliza gestos faciales, posturas corporales, respiraciones profundas y gesticulaciones con la mano para ayudar a la producción; de manera característica, se omiten palabras gramaticales pequeñas y las terminaciones

Cuadro 19-1. Afasias

Tipo	Repetición	Fluencia	Comprensión auditiva	Localización
De Broca			X	Área de Broca, ínsula anterior, opérculo frontal, sustancia blanca subyacente.
De Wernicke		X		Giro temporal posterior y superior, plano temporal, corteza parietal inferior.
Conductiva		X	X	Región perisilviana posterior.
Global				Perisilviana masiva o áreas separadas de Broca y Wernicke.
Motora transcortical	X		X	Anterior o superior respecto del área de Broca; puede incluir parte del área de Broca.
Sensorial	X	X		Área de Wernicke circundante
Mixta	X			Zona limítrofe, área vertiente de las arterias cerebrales media y anterior.
Anómica	X	X	X	Temporal inferior o anterior.

de sustantivos y verbos, lo que tiene como resultado un lenguaje telegráfico. En consecuencia, la producción del habla es amelódica y disrítmica (**disprosodia**). A pesar de las limitaciones precedentes en la producción verbal, el habla transmite mucha información. Estos pacientes son incapaces de repetir lo que se les dice. Son comunes las parafasias e incluye omisión de fonemas o sustitución de fonemas incorrectos ("ta" por "tar", "su" por "sub"). Se trastoca la nominación mediante la escritura o la confrontación. Aunque la afasia de Broca se atribuye a una lesión en el área de este mismo nombre del lóbulo frontal, correlaciones recientes del habla afásica con lesiones observadas en estudios de imágenes demostraron que la anormalidad es casi siempre más grande que el área de Broca e incluye la ínsula anterior, el opérculo frontal y la sustancia blanca subyacente. El daño puro del área de Broca (áreas de Brodmann 44 y 45) produce déficit del habla transitorio y leve. Debido a que en estos individuos está intacto el lóbulo temporal, se conserva la comprensión del lenguaje en las formas oral y escrita. La mayoría de los pacientes con afasia de Broca puede cantar.

Por lo general, la afasia de Broca es efecto de un accidente vascular cerebral (infarto), que más a menudo afecta el territorio de la arteria cerebral media. Estos infartos incluyen las más de las veces la corteza motora; en consecuencia, los enfermos con afasia de Broca son casi siempre hemipléjicos con mayor afección del brazo (territorio de la arteria cerebral media) que la pierna (territorio de la arteria cerebral anterior). La afasia de Broca se denomina así por Paul Broca, el antropólogo y médico francés que estudió al paciente Leborgne (apodado "Tan" porque esa era la única palabra que podía pronunciar) con afasia y localizó la anomalía en la parte posterior de los giros frontales inferiores izquierdos. En 1906, **Pierre Marie** examinó el cerebro de Leborgne y encontró que la lesión era más extensa.

La *afasia de Wernicke*. Se conoce también como afasia fluida, posterior, sensorial o receptiva. A diferencia de la afasia de Broca, la cantidad de respuestas en este tipo varía de normal baja a supernormal, con un monto de 100 a 150 palabras por minuto en la mayoría de los pacientes. El habla se produce sin esfuerzo, o muy poco, la articulación y longitud de la frase son normales y la producción es melódica. Son frecuentes pausas para buscar una palabra intencionada y es común una sustitución sin lenguaje (**parafasia**), que puede ser de una sílaba (parafasia literal) (masa por casa), fonémica de una palabra (trazo por brazo) (parafasia verbal), semántica (cuchillo por tenedor) o una palabra sin sentido (**neologismo**). Si no dispone con facilidad de una palabra, el paciente puede intentar describirla y ello quizá requiera otra descripción más, lo que lleva a un lenguaje viciado (**circunlocución**). El habla fluida excesivamente parafásica se denomina afasia de jerga. Las parafasias también pueden ocurrir en la afasia de Broca, pero en contraste con las de la afasia de Wernicke hay errores de articulación que son sustituciones verdaderas. A pesar de la naturaleza fluida del habla en la afasia de Wernicke, lleva escasa información (habla vacía). Como en la afasia de Broca, los individuos con afasia de Wernicke son incapaces de repetir lo que se les dice. A diferencia de la afasia de Broca, en la de Wernicke está muy alterada la comprensión de las formas oral y escrita del lenguaje. Como en la afasia de Broca, está deteriorada también la nominación. La afasia de Wernicke, se atribuye a una lesión en esta área en la parte posterior del giro temporal superior y las áreas adyacentes en el temporal posterior (incluido el plano temporal) y la corteza parietal inferior del hemisferio izquierdo.

La afasia de Wernicke se conoce así por Karl Wernicke, neurólogo alemán que en 1874 designó la parte posterior del giro temporal superior (área 22) del hemisferio izquierdo como un área relacionada con la comprensión de las palabras habladas. La afasia de Wernicke se conoce como afasia de Bastian, por **Henry Charlton Bastian**, el neurólogo inglés que la describió en 1869, cinco años antes que Wernicke.

La *afasia de conducción*. Se caracteriza por un habla parafásica fluida, comprensión intacta, denominación deficiente y repetición. De manera típica, los enfermos con afasia de conducción no pueden leer en voz alta por intervención parafásica; tampoco escriben cuando se les dicta, pero pueden hacerlo mejor cuando copian el texto y en composiciones espontáneas. La afección en estos individuos se ubica en la región contigua a la fisura lateral posterior e interrumpe la eferencia del área de Wernicke hacia el área de Broca a través del fascículo arqueado.

La *afasia global*. Es una forma grave de afasia en la que están dañadas en grado muy notable las principales funciones del lenguaje (producción verbal, comprensión, repetición, nominación, lectura y escritura). Los afásicos globales conservan una capacidad limitada para cantar, y se diferencian de los pacientes con mutismo porque los primeros intentan hablar y comunicarse por otros medios, en tanto que los segundos no hacen dichos intentos. La anormalidad es invariablemente extensa y comprende la mayor parte del área contigua a la fisura lateral izquierda, incluidas el

área de Broca, el área de Wernicke, la corteza parietal inferior y la sustancia blanca subyacente. En casos raros se encuentran dos lesiones separadas en las áreas de Broca y Wernicke.

La *afasia transcortical*. Se subdivide en los tipos motor, sensorial y mixto. Todos se caracterizan por preservación de la repetición. En la afasia motora transcortical, no es fluida la expresión verbal y está intacta la comprensión, pero de manera invariable son anormales la escritura y la lectura. En este tipo de afasia la anormalidad se localiza en el lóbulo frontal dominante en el área contigua de Broca. Incluye la región premotora o una parte limitada del giro frontal inferior en el hemisferio izquierdo. Esta variedad de afasia también se observa en una lesión de los ganglios basales izquierdos. En la afasia sensorial transcortical, la producción del habla es fluida y parafásica, la comprensión es mala y hay dificultades concomitantes para la lectura, la nominación y la escritura. En estos casos, la anomalía se halla las más de las veces en la zona limítrofe entre los lóbulos temporal y parietal en la cercanía del área de Wernicke. La afasia transcortical mixta, que también se conoce como aislamiento del área del habla, se distingue por una producción sin fluidez del lenguaje, mala comprensión e incapacidad para nombrar, leer o escribir. Por lo regular, el padecimiento en estos pacientes respeta la región central contigua a la fisura lateral, pero afecta la zona limítrofe circundante o área vertiente, que recibe su riego de las tributarias más distales de la arteria cerebral media.

La *afasia* **anómica**. Se conoce como afasia amnésica o nominal, se caracteriza en particular por dificultad para encontrar palabras. Aunque en casi todos los síndromes afásicos son comunes los defectos de nominación, la afasia anómica se refiere a un deterioro grave aislado de la nominación de confrontación sin otros deterioros del habla concomitantes. Este tipo de afasia se encuentra a menudo en lesiones de la corteza temporal inferior o anterior izquierda. Con el daño a diferentes áreas corticales se vinculan diferentes tipos de deterioro de la nominación. Los déficit de recuperación selectiva de sustantivos se acompañan de daño de la corteza temporal inferior y anterolateral izquierda. Por otra parte, la dificultad desproporcionada en la recuperación de verbos se relaciona en muchos casos con daño de la corteza premotora prefrontal izquierda. Dentro del lóbulo temporal, las lesiones en la corteza inferotemporal ventral se acompañan de una dificultad desmedida para nombrar entidades naturales (como animales), en tanto que el daño en el polo temporal izquierdo se vincula con dificultad excesiva para nombrar a personas específicas.

La *afasia cruzada*. Se refiere al raro desarrollo de afasia en personas diestras, con lesión del hemisferio derecho (en lugar del izquierdo). En la afasia cruzada el síndrome afásico puede seguir el patrón habitual (Broca, Wernicke, etc.) con lesiones en el área correspondiente del hemisferio derecho, o ser anómalo. En este último caso, la lesión en el área de Broca puede presentarse con afasia de Wernicke y la de esta área con afasia de Broca.

La *afasia subcortical*. Se ha observado afasia en lesiones izquierdas de los ganglios basales y el tálamo. En los primeros se daña en especial el núcleo caudado izquierdo. En el tálamo se incluyen sin excepción los núcleos talámicos ventrolateral izquierdo y anteroventral. La afasia vinculada con lesiones de los ganglios basales izquierdos se caracteriza por un lenguaje relativamente fluido, parafásico y disártrico. Con frecuencia están alteradas la comprensión y la repetición. La afasia talámica tiene el perfil de la afasia motora de Broca o transcortical.

La *sordera verbal pura*. Se conoce como agnosia verbal auditiva y se reconoce por mala comprensión del lenguaje hablado y repetición deficiente, con comprensión intacta del lenguaje escrito, la nominación, la escritura y el habla espontánea. La lesión en este tipo de trastorno afecta el área auditiva primaria o desconecta esta área de la de Wernicke. Este síndrome es "puro" en el sentido de que no se acompaña de otros síntomas afásicos.

APRAXIA

4

Es la incapacidad para llevar a cabo de forma correcta actos motores experimentados, aprendidos y volitivos, a pesar de que las estructuras neurales motoras y sensoriales importantes, la atención y la comprensión se hallan intactas. El concepto de apraxia y su primera clasificación se acreditan a **Hugo Karl Liepmann**, neurólogo alemán. Existen varios tipos de apraxia: ideomotora, ideatoria y visuoconstructiva.

Apraxia ideomotora

Es la incapacidad de efectuar una actividad que puede ejecutarse a la perfección de manera espontánea, cuando se indica de forma verbal. Se sobreentiende que esta "incapacidad" no se debe a defectos de la comprensión, motores o sensoriales. En consecuencia, un paciente con apraxia ideomotora no es capaz de acatar instrucciones verbales para caminar, detenerse, saludar, abrir una puerta, sacar la lengua, etcétera.

A fin de identificar la fisiopatología de la apraxia ideomotora, es necesario comprender que para realizar una labor experta deben observarse varios acontecimientos. Por ejemplo, la instrucción para caminar, si es oral, llega al área auditiva primaria y se la releva a la corteza de asociación auditiva izquierda (área de Wernicke) para su comprensión. El área de Wernicke está conectada al área premotora ipsilateral (corteza de asociación motora, área 6) a través del fascículo arqueado. El área de asociación motora del lado izquierdo se conecta con la corteza motora primaria (área 4) en el lado izquierdo. Cuando se pide a la persona que cumpla una orden con la mano izquierda, la información se releva del área premotora izquierda al área premotora derecha (a través del segmento anterior del cuerpo calloso) y de ahí al área motora primaria derecha, que controla los movimientos del lado izquierdo del cuerpo (fig. 19-1).

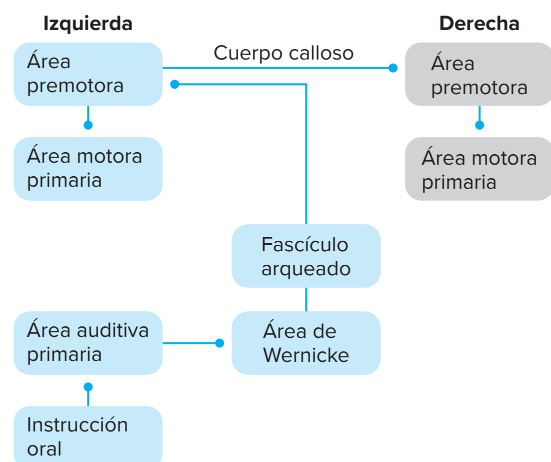


Figura 19-1. Esquema de las vías que participan en la ejecución de una habilidad motora en respuesta a una instrucción oral.

Con base en las conexiones anatómicas precedentes, se reconocen tres variedades clínicas de apraxia ideomotora: parietal, en la que la lesión se encuentra en el lóbulo parietal anteroinferior del hemisferio dominante; simpática, en la cual la lesión yace en el área premotora izquierda, y callosa, en la que la lesión se localiza en el segmento anterior del cuerpo calloso.

Apraxia ideatoria

Se trata de una anormalidad de la concepción de los movimientos: el paciente puede tener dificultad en la secuenciación de los diferentes componentes de un acto motor complejo. Por ejemplo, para enviar una carta por correo debe sellarla, colocar la estampilla e introducirla en el buzón. En la apraxia ideatoria, la lesión se halla en el área temporoparietooccipital dominante.

Apraxia visuoconstructiva

Se conoce como apraxia construccional, es la incapacidad del individuo para reunir o articular partes componentes y construir una forma o figura, como ensamblar bloques para crear un diseño o dibujar cuatro líneas para formar una figura. Supone un defecto de la percepción de relaciones espaciales entre las partes componentes. La apraxia visuoconstructiva, se describió de manera original en lesiones del área parietal posterior izquierda (dominante). Con posterioridad se demostró que este tipo de apraxia es más frecuente y grave en anormalidades parietales del hemisferio derecho. El término apraxia construccional lo sugirió Kleist en 1923 y el trastorno lo describieron de modo exhaustivo **Mayer–Gross** en 1935. Lord Brain propuso el término apractagnosia.

ALEXIA (DISLEXIA)

5 Es la incapacidad para comprender el lenguaje escrito (imposibilidad de leer). Puede ser adquirida (alexia o dislexia adquiridas), como en sujetos con accidente vascular cerebral que pierden la capacidad de leer, o desarrollada (dislexia del desarrollo), en la que existe una incapacidad para aprender a leer con normalidad desde la niñez. La alexia adquirida es de dos tipos: pura (alexia sin **agrafia**, ceguera pura a las palabras), y con agrafia (alexia parietal).

En la **alexia pura**, el defecto de la comprensión puede manifestarse por imposibilidad para leer cartas (alexia literal) o palabras (alexia verbal) o ser global con incapacidad total para leer cartas o palabras (alexia global). El sustrato anatómico de la alexia pura es casi siempre una lesión en el área visual primaria izquierda junto con otra lesión en el esplenio del cuerpo calloso (fig. 19-2). La lesión en el área visual izquierda impide que los estímulos visuales que entran al hemisferio izquierdo lleguen al giro angular izquierdo (dominante), lo que es necesario para comprender el lenguaje escrito. La lesión en el esplenio del cuerpo calloso impide que los estímulos visuales que penetran en el área visual derecha intacta alcancen el giro angular izquierdo. En este tipo de alexia la escritura es normal, pero el paciente no puede leer lo que escribe. Se han descrito casos de alexia pura sin lesión del esplenio. En tales circunstancias, un daño profundo en la región occipitotemporal izquierda aísla las dos cortezas occipitales del área izquierda del lenguaje en el giro angular.

Con mayor frecuencia se identifica **alexia sin agrafia** como resultado de un infarto en el territorio de la arteria cerebral posterior izquierda que irriga las estructuras neurales relacionadas. Por lo general, existe un defecto homónimo del campo visual.

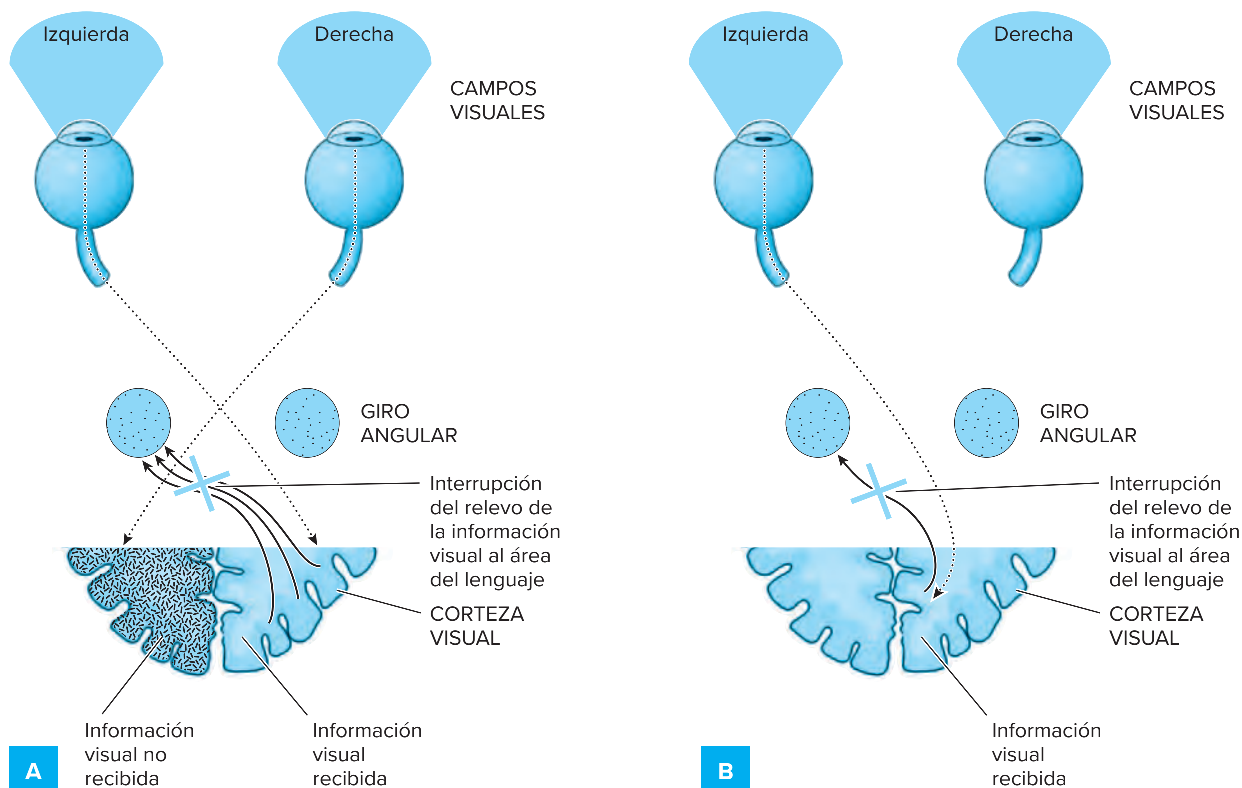


Figura 19-2. Representación del sustrato neural del síndrome de alexia pura sin agrafia (**A**) y de hemialexia (**B**).

En la **alexia con agrafia** hay un defecto en la comprensión de la lectura y la escritura. El trastorno de lectura es verbal (incapacidad para leer palabras). Por lo general, la dificultad en la escritura es grave. El sustrato anatómico de este tipo de alexia es una lesión en el giro angular dominante y de ahí el nombre de **alexia parietal**.

El concepto de alexia como una entidad separada de otros trastornos del lenguaje lo desarrolló en 1885 el neurólogo alemán Ludwig Lichtheim. Los dos tipos de alexia adquirida (con agrafia y sin ella) los distinguió Déjerine en 1891 y 1892.

AGNOSIA

6 Es la incapacidad de una persona para reconocer la información sensorial percibida. En esta definición está implícito un procesamiento sensorial intacto de la **aferencia**, un estado mental claro y una capacidad de nominación intacta.

La agnosia es casi siempre de modalidad específica: visual, auditiva y táctil. Las agnosias visuales incluyen las de objeto visual (incapacidad para reconocer objetos visuales), color visual (incapacidad para reconocer colores), **prosopagnosia** (imposibilidad de identificar caras, incluida la propia, vehículos, tipos de árboles), agnosia de fotografías y **simultanagnosia** (no se reconoce de forma correcta el todo, pero sí parte de él).

La agnosia auditiva es la incapacidad para reconocer sonidos, con una audición por lo demás adecuada. Incluye la agnosia auditiva verbal (imposibilidad de identificar el lenguaje hablado o sordera verbal pura), agnosia auditiva al sonido (incapacidad para reconocer ruidos no verbales, como los de animales, agua corriente, una campana) y amusia sensorial (imposibilidad de identificar la música).

En la agnosia táctil no es posible reconocer objetos por el tacto. A menudo se relaciona con lesiones del lóbulo parietal del hemisferio contralateral. La astereognosia es la pérdida de la capacidad para juzgar la forma de un objeto mediante el tacto. Incluye la amorfognosia (deterioro del reconocimiento del tamaño y la forma de los objetos), ahilognosia (alteración de la discriminación de la calidad de objetos, como peso, textura, densidad) y asimbolia (defectos en el reconocimiento de la identidad de un objeto en ausencia de amorfognosia y ahilognosia). Algunos autores utilizan asimbolia para referirse a la agnosia táctil.

SÍNDROME CALLOSO

7 La desconexión del hemisferio derecho del izquierdo por lesiones en el cuerpo calloso provoca un aislamiento de cada hemisferio en forma que cada uno tiene sus procesos de aprendizaje y memoria propios, inaccesibles para el otro. A continuación, se comentan algunos de los efectos de la desconexión callosa. Las consecuencias de la transección callosa son considerablemente menores en niños pequeños en comparación con adultos por la confiabilidad constante de este grupo de edad en las vías ipsilaterales.

Efectos visuales

Cada hemisferio conserva sus imágenes y memorias visuales, pero solo el izquierdo es capaz de comunicar, debido a la desconexión callosa, lo que se observa mediante el habla o la escritura.

Hemialexia

Los pacientes son incapaces de leer el material que se les presenta en el hemicampo izquierdo. Ello ocurre cuando la anomalía afecta el esplenio del cuerpo calloso. Los materiales visuales que se presentan llegan a la corteza occipital derecha, pero no pueden comprenderse porque la lesión esplénica interfiere con la transmisión de la imagen visual al giro angular izquierdo (dominante) (fig. 19-2).

Apraxia ideomotora unilateral (izquierda)

Los individuos no son capaces de llevar a cabo con la mano izquierda ciertas actividades que realizan con facilidad con la mano derecha en respuesta a instrucciones verbales. Estas últimas, las recibe de modo adecuado el hemisferio izquierdo (dominante) pero, debido a la desconexión callosa, no pueden alcanzar el hemisferio derecho que controla el movimiento de la mano izquierda (fig. 19-3).

Agrafia unilateral (izquierda)

Los enfermos con lesiones del cuerpo calloso son incapaces de escribir con su mano izquierda (fig. 19-3).

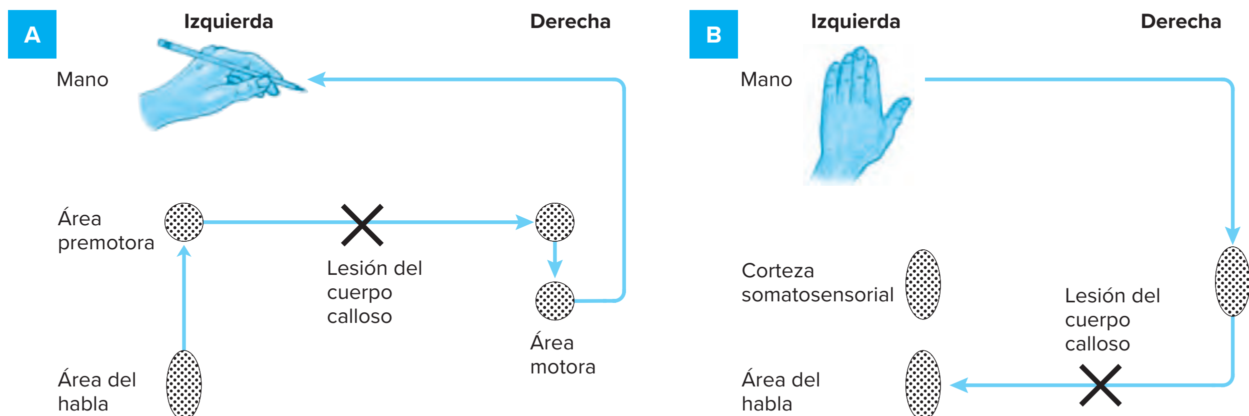


Figura 19-3. Esquema del mecanismo de apraxia ideomotora unilateral (izquierda) (**A**) y de anomia táctil unilateral (izquierda) (**B**).

Anomia táctil unilateral (izquierda)

Las personas con desconexión callosa son incapaces de nombrar o describir un objeto que se coloca en su mano izquierda cuando cierran los ojos, aunque sí con la mano derecha. El objeto que se coloca en la mano izquierda se percibe correctamente en la corteza somatosensorial derecha, pero no puede identificarse por la lesión callosa que desconecta la corteza parietal derecha del hemisferio izquierdo (dominante) (fig. 19-3).

Extinción del oído izquierdo

Los pacientes con lesiones callosas experimentan extinción del oído izquierdo cuando se presentan de forma simultánea ruidos en ambos oídos (audición dicótica). Los sonidos que se presentan en el oído izquierdo llegan a la corteza temporal derecha pero, debido a la desconexión callosa, no se relacionan con la corteza temporal izquierda (dominante) para comprenderse.

Las diversas pruebas sugieren una especialización funcional de diferentes segmentos del cuerpo calloso. En consecuencia, las lesiones en la parte posterior de este (esplenio) se acompañan de hemialexia, en la parte anterior de apraxia ideomotora izquierda y la parte media se vinculan con agrafia de la mano izquierda; las lesiones en las partes media y posterior provocan anomia táctil de la mano izquierda.

SÍNDROME DEL LÓBULO PREFRONTAL

8 Se relaciona con tumores, traumatismos o una enfermedad degenerativa de las cortezas prefrontal y orbitofrontal. El síndrome, se caracteriza por un conjunto de signos y síntomas que incluyen deterioro de la toma de decisiones, habilidad para planear, juicio social, conducta, modulación del afecto y respuesta emocional, y creatividad. Estos enfermos pierden la espontaneidad en actividades motoras y mentales. Al parecer, no reconocen que son negligentes consigo mismos ni sus responsabilidades en la casa y el trabajo. Las personas afectadas pueden sentarse durante horas y mirar un objeto enfrente de ellas u observar fijamente una ventana. También sufren de pérdida de la inhibición de la conducta social y se convierten en personas eufóricas y preocupadas. Y padecen incontinencia fecal y urinaria por falta de espontaneidad. Los enfermos con síndrome del lóbulo prefrontal muestran una conducta motora o del habla repetitiva inapropiada (perseverancia) por su incapacidad para desligarse de una conducta que ya no es útil.

SÍNDROME DEL ÁREA MOTORA SUPLEMENTARIA

Se presenta en tumores gigantes o después de extirpaciones extensas en las regiones superior y lateral de ambos lóbulos frontales, por delante del área motora primaria. Los pacientes pierden la iniciativa para realizar movimientos voluntarios en ausencia de la afección de la vía piramidal.

REFLEJO DE PRENSIÓN

Algunos individuos con daño cerebral muestran, en respuesta a la estimulación táctil de sus manos o la simple presentación de un objeto, una tendencia a asir el objeto sin ninguna intención aparente de utilizarlo con algún propósito. Por lo regular, se describen dos tipos de fenómenos de prensión: reflejo de prensión y reacción instintiva de prensión.

El reflejo de prensión se considera un indicio de afectación del lóbulo frontal, aunque la evidencia en apoyo de esta localización no es muy sólida. El reflejo de prensión se observa en anomalías de los ganglios basales, el lóbulo temporal o parietal y la región parietooccipital. Sin embargo, en casi todos los casos la anormalidad se encuentra en el lóbulo frontal o estructuras subcorticales. Algunas veces las lesiones unilaterales ocasionan prensión bilateral.

En contraste, la reacción instintiva de prensión (prensión forzada) es casi siempre ipsilateral respecto de la lesión cerebral focal y se observa con mayor frecuencia en anomalías por detrás de la fisura central del hemisferio derecho, lo que sugiere que es uno de los síndromes conductuales del hemisferio derecho consecutivo a alteraciones de la atención selectiva.

Existen otros reflejos asociados al de prensión. El reflejo palmomentoniano se caracteriza por la contracción del mentón al estimular la región tenar. El reflejo glabelar consiste en un parpadeo provocado por el golpeteo en la región interóptica. Finalmente, el reflejo de succión que se caracteriza por la contracción de músculos peribucales al estimular la piel de esta región.

COLECCIONISMO FORZADO

El coleccionismo forzado es un raro síndrome del lóbulo prefrontal que se distingue por una conducta involuntaria e irrefrenable de buscar, coleccionar y comprar, dirigida a un objetivo y selectiva de artículos. Resulta de una pérdida o ineficiencia de la inhibición del lóbulo frontal. Se acompaña de daño bilateral de las cortezas orbitofrontal y prefrontal polar.

En ocasiones se observan patrones patológicos de coleccionismo después de una anormalidad del lóbulo frontal. Varían desde una tendencia a asir hasta el apoderamiento y almacenamiento irreprimibles de objetos circundantes (conducta de atesoramiento). A diferencia del coleccionismo forzado, estas conductas no son planeadas ni selectivas.

ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

9 La enfermedad de Alzheimer es el ejemplo por excelencia de demencia cortical. La describió por primera vez entre 1906 y 1907 **Alois Alzheimer**, psiquiatra alemán, a partir de hallazgos anatomopatológicos en el cerebro de un paciente (Auguste D) con deterioro de la memoria. Se caracteriza por pérdida progresiva inexorable de la memoria. Al inicio de la enfermedad, los sujetos pierden la memoria reciente (números telefónicos, citas). A medida que progresa la afección se daña la memoria remota. En la etapa final, se pierde la memoria casi por completo. A medida que avanza el padecimiento los individuos no son capaces de reconocer a los miembros de su familia o ambientes familiares. Las características anatomopatológicas distintivas son depósitos neurofibrilares y placas seniles. Las primeras son agregados intracelulares de filamentos citoesqueléticos torcidos y proteína tau fosforilada de forma anormal. Las segundas son neuritas anormales que rodean un núcleo de beta amiloide agregado en el neurópilo entre células nerviosas. Se afecta en su mayor parte la corteza límbica, las cortezas de asociación están intensamente afectadas, las áreas sensoriales primarias muy poco y la corteza motora es la menos afectada. Dentro de la corteza límbica se daña de manera más notoria la entorrinal (área de Brodmann 28) y por tanto, se desconecta el

hipocampo de las áreas de asociación de la corteza. En la enfermedad de Alzheimer se pierde casi 50% de las neuronas.

Cerca del 90% de la enfermedad de Alzheimer es esporádica. Los casos familiares comprenden 10% de los pacientes y se relacionan con mutaciones anormales en los cromosomas 21, 14 y 1. La mutación del cromosoma 21 se encuentra en la proteína precursora amiloide y se vincula con la producción de cantidades anormales de ella. Por otra parte, las mutaciones en los cromosomas 14 y 1 se relacionan con las proteínas presenilinas, que es probable tengan a su cargo la formación de amiloide.

Los factores de riesgo de la enfermedad de Alzheimer se vinculan con el cromosoma 19, que codifica la apolipoproteína, y el cromosoma 12, que codifica macroglobulina *alfa*–2.

SÍNDROME DE BALINT

Este raro síndrome se denominó así en honor del neurólogo húngaro Rudolph Balint. Se conoce también como síndrome de Balint–Holmes, ataxia óptica, apraxia ocular y parálisis psíquica de fijación visual. Se distingue por una tríada de: simultanagnosia, ataxia óptica y apraxia ocular. La simultanagnosia, denominada también desorientación visual, es la incapacidad del paciente para percibir el campo visual en su totalidad. La ataxia óptica es la imposibilidad de alcanzar objetos bajo guía visual. La apraxia ocular es la incapacidad para dirigir la mirada de modo voluntario a objetivos visuales. La lesión cortical concomitante se halla en la unión parietooccipital bilateral (áreas de Brodmann 7 y 19).

SÍNDROME DE GERSTMANN

En 1930, se describió el síndrome en honor de Josef Gerstmann, neuropsiquiatra austriaco. Se conoce así mismo como síndrome de Badal–Gerstmann y síndrome del giro angular. En 1888, Antoine–Jules Badal, oftalmólogo francés, había publicado algunas características del síndrome que consiste en la combinación de desorientación derecha–izquierda, acalculia (disminución de la capacidad para llevar a cabo cálculos simples), agrafia (incapacidad para escribir) y agnosia digital (imposibilidad para reconocer los diversos dedos de las manos) debido a una lesión en el giro angular izquierdo. En algunos casos se observan características adicionales, como asimbolia para el dolor y apraxia construccional.

ANOSOGNOSIA (SÍNDROME DE NEGACIÓN, SÍNDROME DE ANTON–BABINSKI)

En 1912, el término lo introdujo **Josef–François–Felix Babinski** para la falta de reconocimiento de déficit o enfermedad físicos. Se observa con mayor frecuencia en anormalidades del lóbulo parietal no dominante (derecha), con falta de reconocimiento de déficit del lado izquierdo del cuerpo. El trastorno puede incluir negación en que las extremidades paréticas pertenecen al paciente. La negligencia hemiespacial ocurre con frecuencia en forma concurrente con la anosognosia. En la negligencia hemiespacial se ignoran el lado contralateral del cuerpo y el espacio visual, pero pueden utilizarse si se lleva la atención a ellos. Esta alteración es consecutiva al daño de cualquiera de los hemisferios, aunque de manera característica es más común y grave después de daños parietales derechos. Aún no se determina la localización precisa de la lesión en el lóbulo parietal, pero es muy probable que se sitúe en la parte inferior del lóbulo parietal y en el surco intraparietal adyacente.

SÍNDROME DE ANTON

Se refiere al fenómeno clínico de negación de ceguera (anosognosia de ceguera) en un paciente que sufrió ceguera cortical adquirida. La causa más común es una isquemia aguda de la corteza occipital bilateral secundaria a insuficiencia de la circulación posterior. Aunque el síndrome de Anton es casi siempre una manifestación de ceguera cortical, muchas veces se reconoce en personas con ceguera por lesiones de las vías visuales periféricas (nervio y quiasma ópticos). El síndrome se denomina así por **Gabriel Anton**, neurólogo austriaco que lo describió en 1899.

SÍNDROME DE KLUBER–BUCY

En 1939, se describió por primera vez en monos después de una lobectomía temporal bilateral. La equivalencia en el hombre la describieron Terzian y Dalle Ore en 1955, después de la extirpación bilateral de los lóbulos temporales. El síndrome se integra con seis elementos principales: afecto plano con apatía; ceguera psíquica o agnosia visual con incapacidad para distinguir entre amigos, familiares y extraños; hipermetamorfosis con tendencia notable a notar y atender estímulos visuales finos y diminutos; hiperoralidad con introducción de todos los artículos en la boca; bulimia o hábitos dietéticos poco comunes, y alteración de la conducta sexual (hipersexualidad, libertinaje sexual).

SIMULTANAGNOSIA

Se trata de la incapacidad para reconocer más de un aspecto del panorama visual en algún momento aislado. Las personas afectadas no experimentan un campo visual espacialmente coherente por incapacidad para controlar de manera voluntaria el cambio de atención o desentenderse del blanco fijo. Los objetos en el campo visual de las personas afectadas aparecen y desaparecen de forma errática. Los pacientes no pueden ver la flama de un cerillo sostenido a varios centímetros cuando su atención se dirige a la punta de un cigarrillo sostenido entre sus labios. En 1924, el término simultanagnosia lo introdujo Wolpert para referirse a un padecimiento en que el sujeto es incapaz de reconocer o abstraer el significado del todo (fotografías o series de ellas) incluso aunque se reconozcan de modo apropiado los detalles. Con frecuencia, la simultanagnosia es un componente del síndrome de Balint. La forma aislada se relaciona con lesiones en la corteza de asociación visual unimodal (área de Brodmann 19).

SÍNDROME DE MANO (EXTREMIDAD) AJENA

Se distingue por acciones involuntarias descontroladas de una extremidad superior sea en el lado dominante o el contradominante. La mano ajena lleva a cabo una actividad autónoma que el sujeto no puede inhibir y en consecuencia se contrasta con acciones voluntarias que realiza la otra mano. Con frecuencia, los individuos no reconocen la propiedad de la extremidad y afirman que la mano ajena tiene una mente propia. En 1908, el síndrome de mano ajena lo describió por primera vez **Goldstein**. Existen dos formas de mano ajena: un trastorno transitorio y

agudo, en la mano contradominante debido a lesiones del cuerpo calloso; y un padecimiento crónico que resulta de lesiones frontales mediales adicionales que afectan el área motora suplementaria. Las lesiones callosa y frontal medial combinadas quizá liberen el sistema motor frontal lateral que tiene a su cargo la actividad impulsada de forma ambiental. Se ha descrito también un síndrome de mano ajena sensorial en que el brazo derecho ataca de modo involuntario el lado izquierdo del cuerpo, incluido el movimiento de estrangulación.

TERMINOLOGÍA

Afasia (disfasia) (griego *a*, "negativo"; *phasis*, "habla"). Deterioro del lenguaje consecutivo a una lesión cortical en el hemisferio izquierdo. Incapacidad para hablar o comprender el lenguaje o ambas cosas.

Agnosia (griego *a*, "negativo"; *gnosis*, "conocimiento"). Deterioro de la capacidad para identificar estímulos que se reconocían con anterioridad a pesar de la percepción, intelecto y lenguaje intactos. En 1891, Sigmund Freud ideó el término. Por lo general, la lesión se halla en la región parietal posterior.

Agrafia (griego *a*, "negativo"; *grapho*, "escribir"). Incapacidad para expresar pensamientos por escrito debido a una lesión cerebral. Las primeras descripciones modernas de agrafia fueron las de Jean Pitres en 1884 y Joseph–Jules Déjerine en 1891.

Alzheimer, Alois (1864-1915). Neuropsiquiatra y anatomopatólogo alemán. En 1906 describió la enfermedad de Alzheimer en una conferencia y en 1907 en una publicación. En 1910, el término "enfermedad de Alzheimer" lo creó Ernst Kraepelin, psiquiatra alemán y colaborador de Alzheimer.

Anomia (griego *a*, "negativo"; *onoma*, "nombre"). Incapacidad para nombrar objetos o reconocer y recordar sus nombres.

Anton, Gabriel (1858-1933). Neurólogo austriaco que describió en 1899 la anosognosia visual (anosognosia por ceguera). En 1912, el término *anosognosia* lo acuñó Babinski.

Apraxia (griego *a*, "negativo"; *praxis*, "acción"). Imposibilidad de llevar a cabo movimientos hábiles aprendidos cuando se indica, a pesar de tener sistemas motor y sensorial intactos y buena comprensión.

Babinski, Josef–François–Felix (1857-1932). Neurólogo francés de ascendencia polaca. En 1896 describió el "fenómeno de los dedos del pie", que más adelante se conoció como signo de Babinski. Ideó los términos *anosognosia, disdiadococinesia* y *asinergia*, entre otros.

Bastian, Henry Charlton (1837-1915). Neurólogo inglés que describió en sus investigaciones a la afasia de Wernicke en 1869, cinco años antes que Karl Wernicke.

Circunlocución. Expresión del lenguaje sin sentido, entrecortada, que proporciona información en lugar de definir los objetos por comunicar. Es característica de la afasia de Wernicke.

Crisis adversivas. Variedad de crisis caracterizadas por la desviación de los ojos o la cabeza o ambos, hacia un lado por efecto de una lesión estimulante en la región contralateral del campo frontal del ojo.

Crisis jacksonianas. Dispersión de la actividad convulsiva tonicoclónica a través de todas las partes contiguas del cuerpo en un lado secundario a excitación de áreas corticales adyacentes dentro del homúnculo motor o sensorial. Se conoce como *marcha jacksoniana* y *epilepsia de Bravais–Jackson.* En 1827, L. Bravis describió este fenómeno en su tesis de graduación en la Universidad de París, pero no analizó la causa que describió John Hughlings–Jackson.

Dax, Gustav. Médico francés que publicó en 1865 la observación de su padre, Marc Dax, sobre la dominancia del hemisferio izquierdo para el lenguaje. Marc Dax solo la describió y hasta 1936 publicó su trabajo.

Disfasia (griego *dys*, "difícil"; *phasis*, "habla"). Alteración de la comunicación que incluye el lenguaje.

Disprosodia (griego *dys*, "difícil"; *prosodos*, "procesión solemne"). Alteraciones de la fuerza, el tono y el ritmo del habla. Es una característica de los tipos de afasia, en especial la de Broca.

Goldstein, Kurt (1878-1965). Médico germanoestadounidense. Describió el síndrome de mano (extremidad) ajena (*la main etrangere*, mano anárquica).

Lenguaje idiográfico. Lenguaje pictográfico, como el *kanji* japonés.

Lichtheim, Ludwig (1845-1928). Neurólogo y anatomopatólogo alemán. Reconoció que la alexia es un padecimiento separado de otros trastornos del lenguaje. En 1885, se le acredita la descripción de la afasia subcortical y la degeneración combinada subaguda de la médula espinal en la carencia de vitamina B_{12} (síndrome de Lichteim).

Liepmann, Hugo Karl (1863-1925). Neurólogo y psiquiatra alemán que en 1900 introdujo el concepto de apraxia y propuso su clasificación.

Marie, Pierre (1853-1940). Neurólogo francés que en 1906, no estuvo de acuerdo con Broca sobre la extensión de la lesión que producía afasia en el paciente Leborgne. En 1886, se acredita a este autor y a Charcot la descripción de la atrofia muscular peronea (enfermedad de Charcot–Marie–Tooth).

Mayer–Gross, Willi. Psiquiatra alemán que suministró una descripción completa de la apraxia construccional en 1935.

Neologismo (griego *neos*, "nuevo"; *logos*, "palabra"). Palabra recién ideada en respuesta a una necesidad de comunicación o como resultado de un trastorno del cerebro. En este último caso, la palabra ideada sustituye a una palabra deseada, pero sin significado.

Parafasia (griego *para*, "para, en, del lado de"; *phasis*, "habla"). Fenómeno afásico, el paciente utiliza palabras erróneas o las emplea en combinaciones equivocadas.

Prosopagnosia (griego *prosopon*, "cara"; *gnosis*, "conocimiento"). Imposibilidad de reconocer caras familiares. En 1947, la palabra la ideó Bodamer aunque el fenómeno lo reconocieron Jackson y Charcot a fines del siglo XIX.

Simultanagnosia. Incapacidad para comprender más de un elemento de una escena visual al mismo tiempo o integrar las partes en un todo.

Uncinado (latín *uncinus*, "forma de gancho"). Perteneciente al uncus del lóbulo temporal. Las crisis uncinadas son descargas anormales del lóbulo temporal en las que ocurren alucinaciones olfatorias y gustativas como parte de la convulsión. En 1899, el nombre *ataques uncinados* lo aplicó Jackson.

Ya visto (francés *déjà vu*, "ya visto"). Ilusión en que se ve de forma incorrecta una nueva situación como la repetición de una situación previa. Por lo general es un aura de las crisis del lóbulo temporal.

LECTURAS SUGERIDAS

Absher RR, Benson DF: Disconnection syndromes: An overview of Geschwind's contributions. *Neurology* 1993; 43:862–867.

Albert ML: Alexia. In Heilman KM, Valenstein E (eds): *Clinical Neuropsychology.* New York, Oxford University Press, 1979:59.

Alexander MP et al: Broca's area aphasias: Aphasia after lesions including the frontal operculum. *Neurology* 1990; 40:353–362.

Banks G et al: The alien hand syndrome: Clinical and postmortem findings. *Arch Neurol* 1989; 46:456–459.

Benson DF: Aphasia. In Heilman KM, Valenstein E (eds): *Clinical Neuropsychology.* New York, Oxford University Press, 1979:22.

Benson DF: Aphasia, alexia, and agraphia. In Glaser GH (ed): *Clinical Neurology and Neurosurgery Monographs*, vol 1. New York, Churchill-Livingstone, 1979:1–205.

Benton A: Visuoperceptive, visuospatial, and visuoconstructive disorders. In Heilman KM, Valenstein E (eds): *Clinical Neuropsychology.* New York, Oxford University Press, 1979:186.

Benton A: Gerstmann's syndrome. *Arch Neurol* 1992; 49:445–447.

Boeri R, Salmaggi A: Prosopagnosia (commentary). *Curr Opin Neurol* 1994; 7:61–64.

Boegn JE: The callosal syndrome. In Heilman KM, Valenstein E (eds): *Clinical Neuropsychology.* New York, Oxford University Press, 1979:308.

Branch Coslett H et al: Pure word deafness after bilateral primary auditory cortex infarcts. *Neurology* 1984; 34:347–352.

Butters N: Amnesic disorders. In Heilman KM, Valenstein E (eds): *Clinical Neuropsychology.* New York, Oxford University Press, 1979:439.

Damasio AR: Notes on the anatomical basis of pure alexia and of color anomia. In Taylor M, Höök S (eds): *Aphasia: Assessment and Treatment.* Stockholm, Almqvist & Wiksell, 1978:126.

Damasio AR: The neural basis of language. *Ann Rev Neurosci* 1984; 7:127–147.

Damasio AR: Prosopagnosia. *TINS* 1985; 8:132–135.

Damasio AR: The nature of aphasias: Signs and syndromes. In Taylor Sarno M (ed): *Acquired Aphasia.* New York, Academic Press, 1981:51.

Damasio H: Cerebral localization of the aphasias. In Taylor Sarno M (ed): *Acquired Aphasia.* New York, Academic Press, 1981:27.

Damasio AR, Damasio H: The anatomic basis of pure alexia. *Neurology* 1983; 33:1573–1583.

Damasio AR, Damasio H: Brain and language: A large set of neural structures serves to represent concepts; a smaller set forms words and sentences; between the two lies a crucial layer of mediation. *Sci Am* Sept 1992; 89–95.

Damasio H, Damasio AR: *Lesion Analysis in Neuropsychology.* New York, Oxford University Press, 1989.

Damasio H, Damasio AR: The anatomical basis of conduction aphasia. *Brain* 1980; 103:337–350.

Damasio AR et al: Face agnosia and the neural substrates of memory. *Annu Rev Neurosci* 1990; 13:89–109.

DeRenzi E, Barbieri C: The incidence of the grasp reflex following hemispheric lesions and its relation to frontal damage. *Brain* 1992; 115:293–313.

Feinberg TE et al: Two alien hand syndromes. *Neurology* 1992; 42:19–24.

Feinberg TE et al: Anosognosia and visuoverbal confabulation. *Arch Neurol* 1994; 51:468–473.

Finger S, Roe D: Gustave Dax and the early history of cerebral dominance. *Arch Neurol* 1996; 53:806–813.

Funkenstein HH: Approaches to hemispheric asymmetries. In Tyler HR, Dawson DM (eds): *Current Neurology*, vol 1. Boston, Houghton Mifflin Medical Division, 1978:336.

Goetz CG: Battle of the titans. Charcot and Brown-Sequard on cerebral localization. *Neurology* 2000; 54:1840–1847.

Grabowski TJ et al: Disorders of cognitive function. *Continuum* 2002; 8:1–296.

Heilman KM: Apraxia. In Heilman KM, Valenstein E (eds): *Clinical Neuropsychology.* New York, Oxford University Press, 1979:159.

Kertesz A et al: Computer tomographic localization, lesion size and prognosis in aphasia and nonverbal impairment. *Brain Language* 1979; 8:34–50.

Kreisler A et al: The anatomy of aphasia revisited. *Neurology* 2000; 54:1117–1123.

Lassonde M et al: Effects of early and late transection of the corpus callosum in children: A study of tactile and tactomotor transfer and integration. *Brain* 1986; 109:953–967.

Mazzochi F, Vignolo LA: Localization of lesions in aphasia: Clinical–CT scan correlations in stroke patients. *Cortex* 1979; 15:627–654.

McDaniel KD, McDaniel LD: Anton's syndrome in a patient with post-traumatic optic neuropathy and bifrontal contusions. *Arch Neurol* 1991; 48:101–105.

Mori E, Yamadori A: Unilateral hemispheric injury and ipsilateral instinctive grasp reaction. *Arch Neurol* 1985; 42:485–488.

Pryse-Phillips W: *Companion to clinical neurology,* 2d ed. Oxford University Press, Oxford, 2003.

Rizzo M, Hurtig R: Looking but not seeing: Attention, perception, and eye movements in simultanagnosia. *Neurology* 1987; 37:1642–1648.

Rizzo M, Robin DA: Simultanagnosia: A defect of sustained attention yields insights on visual information processing. *Neurology* 1990; 40:447–455.

Rubens AB: Agnosia. In Heilman KM, Valenstein E (eds): *Clinical Neuropsychology*. New York, Oxford University Press, 1979:233.

Saffran EM: Aphasia and the relationship of language and brain. *Sem Neurol* 2000; 20:409–418.

Schäffler L et al: Comprehension deficits elicited by electrical stimulation of Broca's area. *Brain* 1993; 116:695–715.

Schlaug G et al: In vivo evidence of structural brain asymmetry in musicians. *Science* 1995; 267:699–701.

Smith Doody R, Jankovic J: The alien hand and related signs. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992; 55:806–810.

Trojano L et al: How many alien hand syndromes? Follow-up of a case. *Neurology* 1993; 43:2710–2712.

Vallar G: Extrapersonal visual unilateral spatial neglect and its neuroanatomy. *Neuroimage* 2001; 14:S52–S58.

Volle E et al: Forced collectionism after orbitofrontal damage. *Neurology* 2002; 58:488–490.

Warrington EK, Shallice T: Word-form dyslexia. *Brain* 1980; 103:99–112.

Watson RT et al: Posterior neocortical systems subserving awareness and neglect: Neglect associated with superior temporal sulcus but not area 7 lesions. *Arch Neurol* 1994; 51:1014–1021.

Weintraub S, Mesulam M-M: Right cerebral dominance in spatial attention: Further evidence based on ipsilateral neglect. *Arch Neurol* 1987; 44:621–625.

Yamadori A et al: Left unilateral agraphia and tactile anomia: Disturbances seen after occlusion of the anterior cerebral artery. *Arch Neurol* 1980; 37:88–91.

Hipotálamo

20

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *Al hipotálamo lo divide el fórnix en las zonas medial y lateral (interna y externa).*

2 *El hipotálamo contiene los siguientes grupos nucleares: preóptico, supraquiasmático (supraóptico), tuberoso y mamilar.*

3 *Las conexiones hipotalámicas se dividen en locales (eferentes) y extrínsecas (aferentes y eferentes).*

4 *Las conexiones hipotalámicas locales consisten en el tracto hipotalamohipofisario y el tracto tuberohipofisario (tuberoinfundibular).*

5 *Las conexiones aferentes extrínsecas incluyen los haces retinohipotalámico, del fórnix, amigdalohipotalámico, talamohipotalámico, prosencefálico medial, peduncular mamilar inferior, fascicular longitudinal dorsal (de Schütz), palidohipotalámico, cerebelohipotalámico, espinohipotalámico e hipotalámico prefrontal.*

6 *Las conexiones eferentes extrínsecas incluyen los haces mamilotalámico, mamilotegmental, del fórnix, prosencefálico medial, fascicular longitudinal dorsal (de Schütz), hipotalamoamigdaloide y autónomo descendente, hipotalamocerebeloso e hipotalámico prefrontal.*

7 *El hipotálamo se relaciona con una diversidad de funciones: a) control de la resorción del agua en el riñón a través de la secreción de la hormona antidiurética (ADH) o vasopresina; b) contracción del músculo liso uterino y expulsión de leche del pezón en la lactancia mediante la secreción de oxitocina; c) control de la función de la hipófisis anterior por la secreción de factores de liberación hipotalámicos; d) control del tallo cerebral y centros autónomos de la médula espinal relacionados con las funciones cardiovascular, respiratoria y digestiva; e) control de la temperatura del cuerpo a través de termorreceptores sensibles a cambios de la temperatura del riego sanguíneo del hipotálamo; f) conducta emocional y reacción de “lucha o huida”; g) regulación de la conducta de alimentación a través de los centros hipotalámicos de la saciedad y la alimentación; h) regulación del consumo de líquidos (beber) y la sed; i) vigilia y sueño a través de los centros hipotalámicos de la vigilia y el sueño; j) ritmo circadiano por las conexiones del núcleo supraquiasmático, y k) la memoria a través de las conexiones al núcleo talámico anterior y la formación hipocámpica.*

8 *La irrigación del hipotálamo deriva de ramas perforantes de las arterias cerebral anterior, comunicante anterior, comunicante posterior y cerebral posterior.*

LÍMITES Y DIVISIONES

1 El hipotálamo es el área del diencéfalo ventral respecto del surco hipotalámico (*véase* fig. 12-1), además pesa alrededor de 4 g y comprende 0.3 a 0.5% del volumen del cerebro. La lámina terminal lo limita en la parte anterior y se continúa en la posterior con el mesencéfalo. En su superficie ventral, en relación caudal con el quiasma óptico, el hipotálamo se estrecha hacia un pequeño cuello, el *tuber cinereum*. La porción más ventral de este último constituye la eminencia mediana, que se funde en el tallo **infundibular**, que se continúa con el lóbulo posterior de la glándula **hipófisis**. En cortes coronales, el tercer ventrículo limita al hipotálamo en el plano medial y el subtálamo en el lateral (*véase* fig. 12-2). El fórnix divide al hipotálamo en las regiones medial y lateral. La región lateral contiene sobre todo fibras orientadas en sentido longitudinal del tracto prosencefálico medial (que conecta el área septal, el hipotálamo y el tegmento del mesencéfalo), entre las cuales están dispersas neuronas del núcleo hipotalámico lateral. La región medial tiene un conjunto de núcleos organizados en cuatro grupos mayores. En una orientación rostrocaudal (fig. 20-1), los grupos nucleares son:

2
1. Preóptico
2. Supraquiasmático (supraóptico).
3. Región tuberosa.
4. Región mamilar.

Región preóptica

La sustancia gris en la parte más rostral del hipotálamo, apenas caudal respecto de la lámina terminal, es la región preóptica, que recibe muchas fibras que llevan neuromediadores como angiotensina II, péptidos inductores del sueño, encefalina y endorfina, entre otros. Además contiene los núcleos preópticos medial y lateral y el núcleo periventricular preóptico (fig. 20-2).

El núcleo preóptico medial contiene neuronas que elaboran la hormona liberadora de gonadotropina que llega a la glándula hipófisis anterior a través del tracto tuberoinfundibular. Se relaciona con la reproducción, alimentación, locomoción y excitación sexual. El núcleo preóptico medial, se refiere como núcleo sexualmente dimórfico. Es dos veces más grande en varones jóvenes en comparación con mujeres, quizá porque la liberación de gonadotropina es constante en los primeros, en tanto que en las segundas es cíclica. La diferencia de tamaño también explicaría la mayor excitación sexual publicada a estímulos eróticos que experimentan los varones. Los estudios de imágenes de resonancia magnética funcional mostraron mayor activación de la región preóptica en varones comparada con mujeres cuando observan películas eróticas.

Región supraquiasmática (supraóptica)

Este grupo nuclear, situado arriba del quiasma óptico contiene los núcleos supraóptico, paraventricular, hipotalámico anterior y supraquiasmático (fig. 20-2). El núcleo supraóptico se halla arriba del tracto óptico, en tanto que el paraventricular es dorsal a este, lateral al tercer ventrículo (fig. 20-3). Ambos núcleos contienen neuronas secretorias magnocelulares. Los axones de los dos núcleos siguen en el tallo hipofisario para llegar al lóbulo posterior de la hipófisis (sistema hipotalamoneurohipofisario) y transportan material neurosecretorio elaborado en estos núcleos y almacenado en tumefacciones axónicas dentro del lóbulo posterior. El material neurosecretorio consiste en vasopresina ADH y oxitocina. Las pruebas sugieren que el núcleo supraóptico elabora sobre todo ADH, mientras que el paraventricular produce en especial oxitocina. La ADH actúa en los túbulos contorneados distales de los riñones para incrementar la resorción

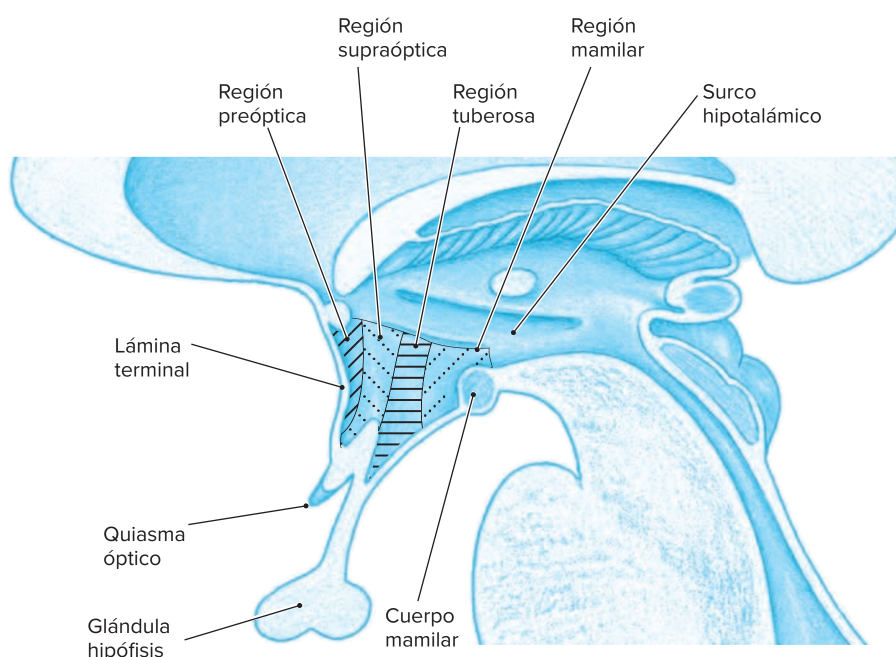


Figura 20-1. Esquema de las cuatro regiones del hipotálamo medial.

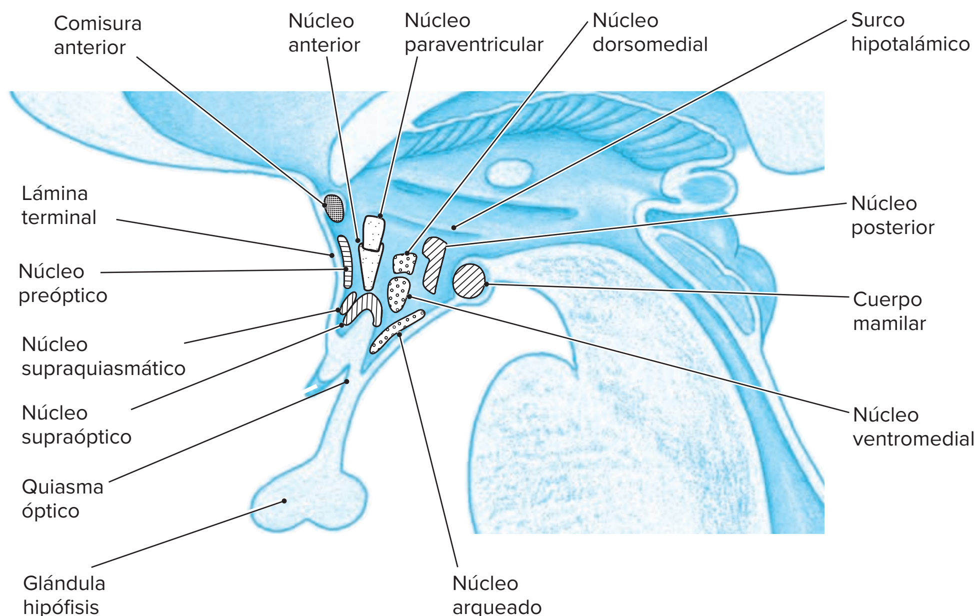


Figura 20-2. Representación de los núcleos en cada una de las regiones del hipotálamo medial.

de agua. Las lesiones del núcleo supraóptico, el sistema hipotalamoneurohipofisario o el lóbulo posterior de la hipófisis dan lugar a la eliminación excesiva de orina (**poliuria**) de densidad específica baja. Este padecimiento se conoce como **diabetes insípida**. Otro síntoma de esta afección es el consumo excesivo de agua (**polidipsia**). A diferencia de la **diabetes mellitus**, la insípida no se acompaña de alteraciones de la concentración de glucosa en sangre u orina. La producción de ADH se controla por la osmolaridad de la sangre que baña al núcleo supraóptico. Un incremento de la osmolaridad sanguínea, como ocurre en la deshidratación, aumenta la producción de ADH, en tanto que ocurre lo inverso en estados de osmolaridad sanguínea más baja, (p. ej., la hidratación excesiva). La secreción de ADH aumenta por dolor, estrés y medicamentos como morfina, nicotina y barbitúricos; disminuye por la ingestión de alcohol, lo que explica el incremento de la micción con el consumo de este último.

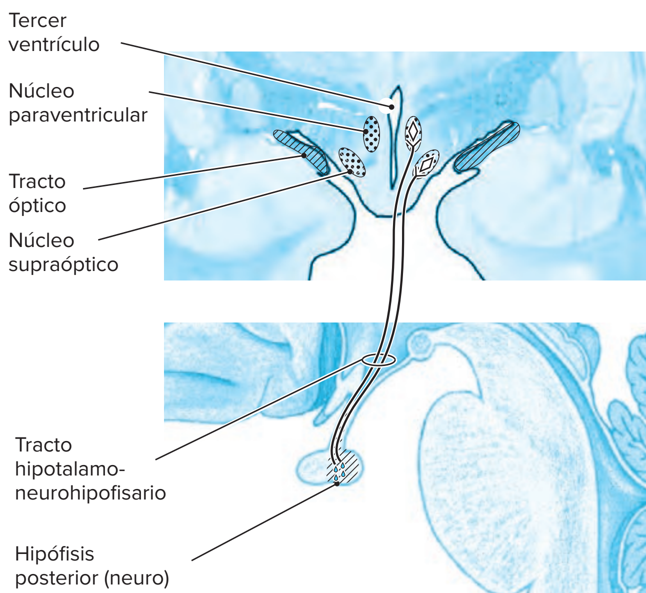


Figura 20-3. Esquema del sistema hipotalamoneurohipofisario.

La oxitocina causa contracción de la musculatura lisa uterina y promueve la expulsión de leche de glándulas mamarias en la lactancia al estimular la contracción de sus células mioepiteliales. La oxitocina que se elabora de forma comercial se utiliza para inducir el trabajo de parto. No se conoce aún la función de la oxitocina en varones.

El núcleo anterior se funde con la región preóptica. La estimulación de la parte anterior del hipotálamo en animales genera un consumo excesivo de agua, lo que hace pensar en un centro para la sed localizado en esta región. En niños los tumores de esta zona se acompañan de rechazo a consumir líquidos (beber) a pesar de una acentuada deshidratación.

El núcleo supraquiasmático, mal desarrollado en el hombre, recubre el quiasma óptico. Y participa en la regulación del ciclo de sueño y vigilia, la temperatura del cuerpo y el ciclo día–noche (ritmo circadiano) que recibe aferencias bilaterales de las células ganglionares de la retina. Se proyecta a los núcleos paraventricular, tuberoso y ventromedial del hipotálamo. Las lesiones del núcleo en animales de experimentación alteran las variaciones cíclicas de varias funciones corporales (p. ej., ciclos de la temperatura y el sueño y vigilia, cambios circadianos hormonales).

Región tuberosa

Es la región más ancha del hipotálamo y en la que se muestra mejor la división del hipotálamo en las áreas medial y lateral por el fórnix (fig. 20-2). Se extiende desde el infundíbulo en la parte anterior hasta el cuerpo mamilar en la posterior. La región tuberosa contiene los núcleos hipotalámicos ventromedial, dorsomedial y **arqueado** (infundibular).

El núcleo ventromedial, un área mal delimitada de neuronas pequeñas, se relaciona con la saciedad; sus lesiones bilaterales en animales producen apetito voraz, obesidad y conducta

salvaje. Las anomalías en el hipotálamo lateral a este nivel causan pérdida del apetito. En consecuencia, se piensa que el centro de la saciedad se vincula con el núcleo ventromedial y un centro de alimentación con el hipotálamo lateral.

El núcleo dorsomedial es una masa mal delimitada de neuronas pequeñas dorsal en relación con el núcleo ventromedial. El núcleo arqueado consiste en neuronas pequeñas situadas de modo ventral respecto del tercer ventrículo cerca del receso infundibular. El núcleo arqueado contiene dopamina, que controla las secreciones de prolactina y hormona del crecimiento. Además, las neuronas de este núcleo se tiñen de manera positiva para las hormonas adrenocorticotrópica (ACTH) e hipofisaria lipotrópica *beta* (β-LPH) y endorfina *beta* (β-END). Estas sustancias se transmiten a la hipófisis anterior a través del tracto tuberoinfundibular y el sistema portal hipofisario. Se piensa que el núcleo arqueado actúa en la conducta emocional y la función endocrina. Este núcleo es un blanco mayor hipotalámico de la acción de la leptina para suprimir el consumo de alimentos. En el núcleo arqueado existen neuronas que promueven el consumo de alimentos (orexinérgicas) e inhiben la alimentación (anorexinérgicas) y son blanco para la acción de la leptina. Las neuronas orexinérgicas arqueadas emplean el neuropéptido Y.

Región mamilar

La región más caudal del hipotálamo es la zona mamilar; contiene los núcleos (cuerpos) mamilares e hipotalámicos posteriores. Los primeros son dos masas esféricas que salen de la superficie ventral del hipotálamo caudal en relación con el *tuber cinereum* y rostral respecto de la fosa interpeduncular y la sustancia perforada anterior. Cada cuerpo mamilar contiene dos núcleos: medial y lateral. El núcleo medial está en particular bien desarrollado en el hombre y es el principal destino del fórnix y el origen del tracto mamilotalámico (fig. 20-2).

El núcleo hipotalámico posterior es una masa de neuronas grandes con situación dorsal respecto de los cuerpos mamilares. Es el principal origen de fibras hipotalámicas que descienden al tallo cerebral.

A. Región lateral

La región lateral de hipotálamo está situada en el plano lateral respecto del fórnix y el tracto mamilotalámico que contiene el tracto prosencefálico medial y el núcleo hipotalámico lateral. El primero conecta en sentido rostral el hipotálamo con el área septal y la formación reticular del tallo cerebral en la parte caudal. El hipotálamo lateral tiene a su cargo de manera específica la alimentación. Las neuronas que contienen el péptido **orexina** (hipocretina) se hallan de modo exclusivo en la región hipotalámica lateral. La administración central de hipocretina 1 estimula el consumo de alimentos. Las neuronas de **hipocretina** en la región lateral emiten una proyección densa al núcleo arqueado hipotalámico. La hipocretina inhibe las neuronas arqueadas anorexinérgicas y excita las orexinérgicas. Las neuronas de hipocretina también se proyectan a los núcleos hipotalámicos paraventricular y ventromedial, estructuras que se sabe que integran la alimentación. El sistema orexina/hipocretina es el principal sistema neuromodulador excitador que regula actividades de los sistemas monoaminérgico y colinérgico para controlar estados de vigilia. La destrucción de neuronas de orexina/hipocretina se acompaña del trastorno del sueño o narcolepsia.

CONEXIONES

3 El hipotálamo tiene conexiones extensas que indican sus acciones en la integración endocrina, autónoma y somática (fig. 20-3).

Conexiones locales

4 El hipotálamo influye en la función de la hipófisis a través de dos vías: el tracto hipotalamohipofisario (supraóptico–hipofisario) y el tracto tuberohipofisario (tuberoinfundibular).

A. Tracto hipotalamohipofisario (supraóptico-hipofisario)

Este tracto proviene de las neuronas magnocelulares de los núcleos supraóptico y paraventricular del hipotálamo y termina en el lóbulo posterior de la glándula hipófisis (neurohipófisis) (fig. 20-3). Los axones en este tracto transportan vasopresina (ADH) del núcleo supraóptico y oxitocina del núcleo paraventricular al lecho capilar fenestrado en la neurohipófisis. La interrupción de este tracto causa diabetes insípida, un padecimiento que se caracteriza por excreción excesiva de orina (poliuria) de densidad específica baja y consumo excesivo de agua (polidipsia), sin alteraciones de la concentración de glucosa en sangre u orina.

B. Tracto tuberohipofisario (tuberoinfundibular)

Este tracto proviene de las neuronas parvocelulares pequeñas de los núcleos arqueado y periventricular y termina en capilares en la eminencia media y el tallo infundibular. Las fibras de este tracto transmiten factores hipotalámicos liberadores (agentes hipofisotrópicos) al lóbulo anterior de la glándula hipófisis a través del sistema portal hipofisario. Los agentes hipofisotrópicos estimulan o inhiben la secreción de hormonas hipofisarias por el lóbulo anterior.

Conexiones extrínsecas

A. Conexiones extrínsecas aferentes

5 Se han publicado las siguientes aferencias hipotalámicas extrínsecas:

1. **Tracto retinohipotalámico.** Fibras de células ganglionares de la retina se proyectan de forma bilateral a los núcleos supraquiasmáticos del hipotálamo a través del nervio y el quiasma ópticos. Llegan al núcleo como fibras directas del quiasma óptico o colaterales de fibras retinogeniculadas. Este tracto transmite información sobre la periodicidad de la luz al núcleo supraquiasmático, que actúa en el ritmo circadiano.
2. **Fórnix.** Comprende la principal aferencia al hipotálamo que proviene de la formación hipocámpica y el subículo y sigue un curso en forma de C hacia delante abajo del cuerpo calloso, tan distante como el agujero de Monro interventricular, en donde desaparece en la sustancia del diencéfalo para llegar a los cuerpos mamilares. Aunque el principal componente del fórnix proviene de la formación hipocámpica y el subículo, también lleva fibras del área septal a los cuerpos mamilares. Su principal blanco dentro de estos últimos es el núcleo medial.
3. **Tracto amigdalohipotalámico.** Las aferencias al hipotálamo provenientes de la amígdala siguen dos vías. Una es a

través de la terminal estriada, más antigua en términos filogenéticos, que enlaza la amígdala con los núcleos preóptico, hipotalámico anterior, ventromedial y arqueado del hipotálamo. La otra es a través del sistema ventral de fibras amigdalofugales, más reciente en sentido filogenético, que enlaza la amígdala con el núcleo hipotalámico lateral.

4. **Fibras talamohipotalámicas.** Estas fibras siguen de los núcleos talámicos dorsomediales y de la línea media al hipotálamo lateral y posterior, mismas que son son escasas. Las fibras de los núcleos talámicos anteriores llegan a los cuerpos mamilares a través del tracto mamilotalámico y proporcionan un mecanismo de retroalimentación a los cuerpos mamilares.
5. **Tracto prosencefálico medial.** Este haz de fibras discurre en el hipotálamo lateral. Traslada al hipotálamo aferencias de diversos orígenes, que incluyen prosencéfalo basal (corteza olfatoria, área septal, núcleo *accumbens septal*), amígdala, corteza frontal premotora, formación reticular del tallo cerebral y médula espinal.
6. **Pedúnculo mamilar inferior.** Este haz de fibras enlaza los núcleos tegmentales dorsal y ventral del mesencéfalo con el cuerpo mamilar. También contiene las aferencias indirectas de vías sensoriales ascendentes.
7. **Fascículo longitudinal dorsal de Schütz.** Las fibras aferentes en este fascículo enlazan la sustancia gris periacueductal (central) del mesencéfalo con el hipotálamo.
8. **Fibras palidohipotalámicas.** Este haz de fibras procede del núcleo lentiforme y se proyecta a neuronas del núcleo hipotalámico ventromedial.
9. **Fibras cerebelohipotalámicas.** Este haz de fibras surge de todos los núcleos profundos del cerebelo y relaciona este último con la función autónoma.
10. **Otras aferencias.** En el tallo cerebral al hipotálamo incluyen las que provienen de los núcleos del rafe (serotoninérgicas), el locus coeruleus (noradrenérgicas) y el núcleo solitario. Estas fibras entran en el hipotálamo a través del haz medial del cerebro anterior. La aferencia de la médula espinal llega al hipotálamo a través de la formación reticular del tallo cerebral.
11. **Fibras prefrontales–hipotalámicas.** Se han demostrado conexiones recíprocas entre el hipotálamo y la corteza prefrontal. Se originan fibras prefrontales–hipotalámicas en especial de las áreas orbitaria y prefrontal medial y terminan sobre todo en el hipotálamo posterior, con algunas terminaciones en el hipotálamo tuberosa y anterior. El origen de las fibras prefrontales–hipotalámicas de la corteza prefrontal límbica y sus blancos en el hipotálamo sugiere que son enlaces importantes para la respuesta autónoma a la emoción.

B. Conexiones eferentes extrínsecas

6

El hipotálamo emite fibras (eferencias) a la mayor parte de las áreas de las que recibe aferencias. Se han informado las siguientes conexiones hipotalámicas eferentes extrínsecas:

1. **Tracto mamilotalámico** (tracto de **Vicq d'Azyr**) (*véase* fig. 12-4). Es un sistema de fibras de dos sentidos que conecta los cuerpos mamilares con el núcleo talámico anterior.
2. **Tracto mamilotegmental.** Las fibras de los cuerpos mamilares siguen un curso caudal para terminar en los núcleos tegmentales dorsal y ventral y de manera secundaria en los núcleos autónomos craneales (núcleo motor dorsal del vago, núcleo solitario, núcleo ambiguo) y espinales (columna celular intermediolateral).
3. **Fórnix.** En el fórnix cursan fibras recíprocas del cuerpo mamilar a la formación hipocámpica.
4. **Tracto prosencefálico medial.** Este haz conduce impulsos del hipotálamo lateral en sentido rostral a los núcleos septales y en dirección caudal a los núcleos tegmentales y la sustancia periacueductal (central) del mesencéfalo.
5. **Fascículo longitudinal dorsal de Schütz.** Las fibras de este fascículo enlazan el hipotálamo medial con la sustancia gris periacueductal del mesencéfalo, los núcleos oculomotores accesorios y los núcleos salivales.
6. **Fibras hipotalamoamigdaloides.** Estas fibras siguen a través de la estría terminal y el sistema ventral de fibras amigdalofugales y proporcionan información retrógrada al núcleo amigdaloide.
7. **Fibras autónomas descendentes** (fig. 20-4). Axones de neuronas en el núcleo paraventricular, el área hipotalámica lateral y el hipotálamo posterior se proyectan a núcleos de nervios craneales autónomos en el tallo cerebral (núcleos motor dorsal del vago, ambiguo y solitario) y núcleos autónomos de la médula espinal en la columna celular intermediolateral y la columna sacra de células autónomas. A través de estas conexiones, el hipotálamo controla procesos autónomos centrales relacionados con la presión arterial, frecuencia cardiaca, regulación de la temperatura y digestión. Muchas de estas fibras son componentes del fascículo longitudinal dorsal de Schütz.
8. **Fibras hipotalamocerebelosas.** Existe una compleja red de vías directas e indirectas entre hipotálamo y cerebelo. Las proyecciones son bilaterales con preponderancia ipsilateral. Se originan de diversos núcleos y áreas hipotalámicas, pero sobre todo de las áreas hipotalámicas lateral y posterior. La vía directa llega al cerebelo a través del pedúnculo cerebeloso superior. La vía indirecta llega al cerebelo después de relevos en varios núcleos del tallo cerebral. La vía hipotalamocerebelosa puede proporcionar el sustrato neuroanatómico para las respuestas autónomas que se inducen por estimulación del cerebelo.
9. **Fibras hipotalamotalámicas.** Este sistema de fibras conecta el área hipotalámica preóptica con el núcleo talámico dorsomedial.
10. **Fibras hipotalamoprefrontales.** Estas fibras se originan en particular del hipotálamo posterior con algunas contribuciones de los hipotálamos anterior y tuberosa. En contraste con la conexión hipotalámica prefrontal que se



Figura 20-4. Representación de las proyecciones autónomas descendentes del hipotálamo.

origina de modo selectivo de la corteza prefrontal límbica, la proyección prefrontal del hipotálamo se distribuye en todos los sectores de la corteza prefrontal.

En el cuadro 20-1, se resumen las conexiones aferentes y eferentes del hipotálamo.

FUNCIONES DEL HIPOTÁLAMO

7 Las funciones del hipotálamo, mediadas a través de sus variadas y complejas conexiones incluyen diversas actividades relevantes del cuerpo. La siguiente es una lista de algunas de las más importantes y mejor conocidas.

Control de la hipófisis posterior (neurohipófisis)

Se lleva a cabo a través del sistema hipotalamoneurohipofisario ya comentado. Se extienden cerca de 100 000 fibras amielínicas de los núcleos supraóptico y paraventricular del hipotálamo al lecho capilar fenestrado de la neurohipófisis. Estas fibras transportan dos hormonas peptídicas: vasopresina (ADH) y oxitocina. La vasopresina promueve la resorción de agua por el riñón. En lesiones de la neurohipófisis, la eliminación urinaria de densidad específica baja llega a 10 a 15 L por día, un padecimiento que se conoce como *diabetes insípida.* La oxitocina estimula la contracción de los músculos lisos del útero y promueve la expulsión de leche de la glándula mamaria en lactancia.

Control de la hipófisis anterior

En el hipotálamo se producen varios factores de liberación (hipofisotropinas) que influyen en la producción de hormonas por la hipófisis anterior. Los factores se liberan a los capilares de la eminencia media, de la cual llegan a la hipófisis anterior a través de la circulación hipofisaria portal. En el lóbulo anterior actúan en las células cromófilas apropiadas a fin de liberar o inhibir la

Cuadro 20-1. Conexiones del hipotálamo

Vía	Aferente	Eferente	Origen	Terminación
Tracto hipotalamohipofisario.		X	Núcleos supraóptico y paraventricular.	Neurohipófisis
Tracto tuberohipofisario.		X	Núcleos arqueado y periventricular.	Eminencia media y tallo infundibular.
Tracto retinohipotalámico.	X		Células ganglionares de la retina.	Núcleo supraquiasmático.
Fórnix	X		Formación hipocámpica, subículo.	Cuerpo mamilar.
		X	Cuerpo mamilar.	Formación hipocámpica.
Estría terminal.	X		Núcleo amigdaloide.	Núcleos preóptico y arqueado.
		X	Núcleos preóptico y arqueado.	Núcleo amigdaloide.
Tracto amigdalofugal ventral.	X		Núcleo amigdaloide.	Núcleo hipotalámico lateral.
		X	Núcleo hipotalámico lateral	Núcleo amigdaloide.
Talamohipotalámico	X		Núcleos talámico dorsomedial y de la línea media.	Hipotálamo lateral y posterior.
Tracto prosencefálico medial.			Cerebro anterior basal, amígdala, corteza frontal premotora, formación reticular del tallo cerebral (núcleos del rafe, locus coeruleus, núcleo solitario), médula espinal.	Hipotálamo lateral.
		X	Hipotálamo lateral.	Núcleos septales, núcleos tegmentales y sustancia gris periacueductal del mesencéfalo.
Pedúnculo mamilar inferior.	X		Núcleos tegmentales del mesencéfalo, vías sensoriales ascendentes.	Cuerpo mamilar.
Fascículo longitudinal dorsal (de Schütz).	X		Sustancia gris periacueductal del mesencéfalo.	Hipotálamo medial.
		X	Hipotálamo medial.	Sustancia gris periacueductal del mesencéfalo.
Palidohipotalámico.	X		Núcleo lentiforme.	Núcleo hipotalámico ventromedial.
Fibras cerebelohipotalámicas.	X		Núcleos profundos del cerebelo.	Hipotálamo lateral y posterior.
Fibras hipotalamocerebelosas.		X	Hipotálamo lateral y posterior.	Núcleos cerebelosos profundos y corteza del cerebelo.
Tracto mamilotalámico.		X	Cuerpo mamilar.	Núcleo talámico anterior.
Tracto mamilotegmental.		X	Cuerpo mamilar.	Núcleos tegmentales del mesencéfalo.
Fibras autónomas descendentes.		X	Núcleo paraventricular, área hipotalámica lateral, hipotálamo posterior.	Nervios craneales autónomos y núcleos de la médula espinal.
Prefrontal–hipotalámico.	X		Corteza orbitofrontal. Corteza prefrontal medial.	Hipotálamo posterior. Hipotálamo tuberosa. Hipotálamo anterior.
Hipotalámico–prefrontal.		X	Hipotálamo posterior. Hipotálamo tuberosa. Hipotálamo anterior.	Corteza prefrontal (amplia diseminación).

hormona adecuada. Las hormonas de la hipófisis anterior actúan a continuación en la glándula blanco apropiada. La concentración hormonal sérica de la glándula blanco tiene un efecto de retroalimentación en los factores hipotalámicos. Los factores conocidos incluyen factor liberador de corticotropina (CRF), que influye en la producción de ACTH y lipotropina beta (precursora de ACTH y endorfinas); factor liberador de tirotropina (TRF), que interviene en la secreción de hormona estimulante de la tiroides (TSH); factor liberador de gonadotropina (GnRF), que actúa en la producción de hormonas estimulantes del folículo (FSH) y luteinizante (LH); factor liberador de hormona del crecimiento (GHRF), que modifica la secreción de hormona del crecimiento (somatostatina, GH); factor liberador de hormona estimulante de melanocitos (MSHRF), que interviene en la producción de hormona estimulante de melanocitos (MSH); factor inhibidor de prolactina (PIF), que suprime la producción de prolactina; factor liberador–inhibidor somático (SIRF), que también se conoce como somatostatina (SS); factor inhibidor de hormona del crecimiento (GHIF) o factor liberador–inhibidor de somatotropina (SRIF), que inhibe la liberación de GH y tirotropina (TSH); y factor liberador–inhibidor de hormona estimulante de melanocitos (MIF), que inhibe la liberación de hormona estimulante de melanocitos (MSH).

La dopamina, noradrenalina y serotonina estimulan la secreción de GHRF y GHIF.

Regulación autónoma

Se sabe que el hipotálamo controla el tallo cerebral y centros autónomos de la médula espinal. La estimulación o ablación del hipotálamo influye en las funciones cardiovascular, respiratoria y digestiva. Las influencias autónomas tienen la mediación del fascículo longitudinal dorsal (de Schütz) y el tracto mamilotegmental. Aunque no es factible una delineación definida de los centros simpático y parasimpático dentro del hipotálamo, a menudo se sostiene que el hipotálamo rostral y medial se relaciona con el control parasimpático, en tanto que el hipotálamo caudal y lateral influye en mecanismos de control simpáticos.

La estimulación del hipotálamo rostral y medial (áreas preóptica y supraóptica) da lugar a la activación parasimpática, que se caracteriza por desaceleración de la frecuencia cardiaca, disminución de la presión arterial, vasodilatación, constricción pupilar, incremento de la sudación y aumento de la motilidad y secreciones del tubo digestivo. En contraste, la estimulación del hipotálamo posterior y lateral (en particular el posterior) da por resultado activación simpática, que se distingue por un incremento de la frecuencia cardiaca y la presión arterial, vasoconstricción, dilatación pupilar, piloerección, disminución de la motilidad y secreción del tubo digestivo, inhibición de la vejiga y aumento de las reacciones somáticas de escalofrío y movimiento.

Regulación de la temperatura

Algunas regiones del hipotálamo contienen receptores térmicos sensibles a cambios de la temperatura de la sangre que riega estas regiones. Las zonas anteriores del hipotálamo son sensibles a un aumento de la temperatura arterial y desencadenan mecanismos para disipar el calor, que incluyen sudación y dilatación vascular cutánea en el hombre. El daño bilateral de esta región, por operación, tumores o lesiones vasculares, precipita una elevación de la temperatura corporal (hipertermia). En contraste, la región hipotalámica posterior es sensible a la disminución de la temperatura sanguínea y activa mecanismos para conservar el calor, que incluyen supresión de la sudación, escalofrío y constricción vascular. El daño bilateral de esta región produce **poiquilotermia**, en la que fluctúa la temperatura del cuerpo con el ambiente.

Conducta emocional

El hipotálamo es un componente mayor del sistema nervioso autónomo central y actúa en la conducta emocional. Las lesiones de los núcleos hipotalámicos ventromediales en animales se acompañan de una reacción de ira caracterizada por silbidos, gruñidos, mordeduras, piloerección, arqueo de la espalda y dilatación pupilar. En contraste, la estimulación de las regiones laterales del hipotálamo anterior suscita una respuesta de huida. La estimulación de algunas regiones hipotalámicas da lugar a una respuesta agradable. La estimulación de otras regiones produce reacciones desagradables. El papel del hipotálamo en la conducta y la emoción se relaciona de forma estrecha con el sistema límbico. La conexión entre la corteza prefrontal límbica y el hipotálamo posterior es un enlace importante para la respuesta autónoma a emociones.

Conducta de alimentación

Como se comentó ya, las lesiones bilaterales en el núcleo ventromedial provocan hiperfagia (alimentación excesiva), mientras que las similares en el núcleo hipotalámico lateral producen pérdida del hambre, lo que sugiere la presencia de un centro de **saciedad** y uno de alimentación, respectivamente, en estas regiones. En fecha reciente se encontró que el hipotálamo lateral incluye neuronas que contienen péptidos orexina/hipocretina. La administración central de estos últimos estimula el consumo de alimento. Las neuronas de orexina/hipocretina en el hipotálamo lateral inhiben neuronas anorexinérgicas y estimulan las orexinérgicas en el núcleo arqueado del hipotálamo. Las neuronas de orexina/hipocretina se proyectan así mismo en los núcleos ventromedial y paraventricular del hipotálamo, estructuras que integran la alimentación.

Consumo de líquidos y sed

Además del control corporal del agua por la ADH, la estimulación de las regiones lateral y anterior del hipotálamo induce una conducta de consumo de líquido que persiste a pesar de la hiperhidratación. Las lesiones de la misma área suprimen la sed.

Sueño y vigilia

Se piensa que el hipotálamo tiene una función en los ciclos diarios de sueño y vigilia. Se ha propuesto la existencia de un centro del sueño en la parte anterior del hipotálamo y un centro de vigilia en la posterior. El sistema orexina/hipocretina en el hipotálamo lateral es el principal sistema neuromodulador excitador que controla las actividades de los sistemas monoaminérgico (dopamina, noradrenalina, serotonina, histamina) y colinérgico que controlan los estados de vigilia. Las lesiones en el sistema orexina/hipocretina se acompañan de un estado de sueño irresistible (narcolepsia).

Ritmo circadiano

A través de las conexiones del núcleo supraquiasmático con la retina y la región cerebral relacionada con el ritmo circadiano, el

hipotálamo tiene un papel importante al funcionar como un reloj interno que regula las variaciones cíclicas de múltiples funciones del cuerpo, como los ciclos de temperatura y sueño y vigilia, así como las variaciones hormonales cíclicas. El núcleo supraquiasmático tiene una función de marcapaso endógeno que regula la secreción de melatonina de la glándula pineal. La alteración de la liberación de melatonina da lugar en parte al fenómeno de diferencia secundario a los viajes en avión.

Excitación sexual

Las imágenes de resonancia magnética funcional han demostrado que varias áreas del cerebro se relacionan con la excitación sexual en el hombre e incluyen las cortezas cingular anterior, prefrontal medial, orbitofrontal, insular y occipitotemporal, además de la amígdala, el estriado ventral, el tálamo y el hipotálamo. Todas estas áreas poseen conexiones recíprocas con el hipotálamo. La activación reconocida en las imágenes de resonancia magnética funcional durante la excitación sexual es similar en todas las áreas excepto la región preóptica del hipotálamo, en donde es significativamente mayor en varones. Esta diferencia de género en la activación del hipotálamo se correlaciona a menudo con la mayor excitación sexual que experimentan por lo general los varones en respuesta a estímulos eróticos y con el volumen mayor de núcleos preópticos mediales (el núcleo sexualmente dimórfico) en varones jóvenes en comparación con mujeres jóvenes. Las lesiones en el área preóptica medial tienen efectos perjudiciales en la copulación en varones, en tanto que la estimulación eléctrica de esta área ejerce un efecto facilitador de esta función biológica.

RIEGO

8 El aporte sanguíneo de las regiones preóptica y supraóptica y la parte rostral del hipotálamo lateral proviene de ramas perforantes de las arterias comunicante anterior y cerebral anterior (segmento A-1). La irrigación de las regiones tuberosa y mamilar como las partes media y posterior del hipotálamo lateral procede de las ramas perforantes de las arterias comunicante posterior y cerebral posterior (segmento P-1).

TERMINOLOGÍA

Arqueado (latín *arcuatus*, "en forma combada"). El núcleo arqueado del hipotálamo tiene forma de arco en cortes coronales.

Diabetes insípida (griego *diabetes*, "sifón"). Trastorno por producción excesiva de orina debido a deficiencia de la hormona antidiurética. En 1674, Thomas Willis, médico inglés diferenció la diabetes mellitus. La relación del padecimiento con lesiones de la neurohipófisis se atribuye al fisiólogo alemán Alfred Frank.

Diabetes mellitus (griego *diabetes*, "sifón"; latín *mellitus*, "melar"). Trastorno del metabolismo de los carbohidratos con concentraciones altas de glucosa en sangre y orina. En 1674, Thomas Willis diferenció la orina dulce (diabetes mellitus) de la clara insípida (diabetes insípida).

Fórnix (latín, "arco"). Estructura cerebral en forma de arco que une la formación hipocámpica con el cuerpo mamilar. El fórnix lo señaló Galeno y lo describió Andreas Vesalio, el anatomista belga del siglo XVI. Thomas Willis introdujo el nombre *fornix cerebri* (fórnix cerebral).

Hipocretina. Neuropéptido hipotalámico descubierto en 1998. Al igual que la orexina, aumenta el consumo de alimento. El nombre hipocretina deriva de su origen hipotalámico y su similitud con la hormona intestinal secretina.

Hipófisis (griego hypo, "bajo de": phyein, "crecer"). Cualquier crecimiento bajo o hacia abajo. La hipófisis se encuentra abajo del cerebro. También se le conoce como glándua pituitaria (del latín pituita, "flea o moco"). Jacob Berengarius, anatomista y cirujano italiano, señaló la presencia de la glándula hipófisis en 1524. Andreas Vesalio, el anatomista belga, la denominó *glandula pituitam cerebri excipiens* y pensó que la glándula secretaba moco hacia la nariz, una opinión que se sostuvo hasta el siglo XVII.

Infundíbulo (latín, "embudo"). Andreas Vesalio, anatomista belga, utilizó este término para describir la inserción de la glándula hipófisis al cerebro.

Orexina (griego *orexis*, "apetito"). Neuropéptido hipotalámico descubierto en 1998. La administración central de orexina aumenta el consumo de alimento.

Poiquilotermia (griego *poikilos*, "variado"; *therme*, "calor"). Variación de la temperatura corporal con la temperatura ambiental.

Polidipsia (griego *polys*, "mucho"; *dipsa*, "sed"). Sed excesiva crónica como en las diabetes insípida y mellitus.

Poliuria (griego *polys*, "mucho"; *ouron*, "orina"). Eliminación de un gran volumen de orina, característico de la diabetes.

Saciedad (latín *satis*, "suficiente"; *ety*, "estado o condición de"). Suficiencia o satisfacción de la sed o el apetito.

Vicq d'Azyr, Felix (1748-1794). Anatomista y médico francés de la reina María Antonieta que describió el tracto mamilotalámico (tracto de Vicq d'Azyr) en 1781, aunque su observación no se publicó hasta 1805.

LECTURAS SUGERIDAS

Braak H, Braak E: The hypothalamus of the human adult: Chiasmatic region. *Anat Embryol* 1987; 175:315–330.

Dietrichs E et al: Hypothalamocerebellar and cerebellohypothalamic projection circuits for regulating nonsomatic cerebellar activity? *Histol Histopathol* 1994; 9:603–614.

Hatton GL: Emerging concepts of structure-function dynamics in adult brain: The hypothalamo-neurohypophyseal system. *Prog Neurobiol* 1990; 34:337–504.

Holstege G: Some anatomical observation on the projections from the hypothalamus to brain stem and spinal cord: An HRP and autoradiographic tracing study in the cat. *J Comp Neurol* 1987; 260:98–126.

Hungs M, Mignot E: Hypocretin/orexin, sleep and narcolepsy. *Bioessays* 2001; 23:397–408.

Karama S et al: Areas of brain activation in males and females during viewing of erotic film excerpts. *Hum Brain Mapping* 2002; 16:1–13.

Kordon C: Neural mechanisms involved in pituitary control. *Neurochem Int* 1985; 7:917–925.

Meister B, Hakansson ML: Leptin receptors in hypothalamus and circumventricular organ. *Clin Expt Pharmac Physiol* 2001; 28:610–617.

Nauta WJH, Haymaker W: Hypothalamic nuclei and fiber connections. In Haymaker W et al (eds): *The Hypothalamus.* Springfield, IL, Charles C Thomas, 1969:136.

Nishino S: The hypocretin/orexin system in health and disease. *Biol Psychiatry* 2003; 54:87–95.

Pickard GE, Silverman AJ: Direct retinal projections to the hypothalamus, piriform cortex, and accessory optic nuclei in the golden hamster as demonstrated by a sensitive anterograde horseradish peroxidase technique. *J Comp Neurol* 1981; 196:155–172.

Rafols JA et al: A Golgi study of the monkey paraventricular nucleus: Neuronal types, afferent and efferent fibers. *J Comp Neurol* 1987; 257:595–613.

Remple-Clower NL, Barbas H: Topographic organization of connections between the hypothalamus and prefrontal cortex in the rhesus monkey. *J Comp Neurol* 1998; 398:393–419.

Saper CB et al: Direct hypothalamo-autonomic connections. *Brain Res* 1976: 117:305–312.

Swaab DF et al: Structural and functional sex differences in the human hypothalamus. *Horm Behav* 2001; 40:93–98.

Swanson LW: The neuroanatomy revolution of the 1970s and the hypothalamus. *Brain Res Bull* 1999; 50:397.

Hipotálamo: correlaciones clínicas

21

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *Varios signos y síntomas clínicos se relacionan con lesiones del hipotálamo. Se vinculan con trastornos del equilibrio del agua, regulación de la temperatura, equilibrio calórico, alerta y sueño, memoria y conducta emocional.*

2 *Dos síndromes se relacionan con trastornos del equilibrio del agua: diabetes insípida y síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética (ADH) (SIADH). La lesión en la primera se encuentra en los núcleos supraóptico y paraventricular o el tracto supraopticohipofisario. La lesión en el síndrome SIADH comprende osmorreceptores hipotalámicos en la región de los núcleos supraóptico y paraventricular.*

3 *Las alteraciones en la termorregulación hipotalámica pueden ocasionar hipotermia, hipertermia o poiquilotermia relacionadas con afectación de diferentes regiones del hipotálamo. En general, la hipotermia y la poiquilotermia crónicas se vinculan con anormalidad hipotalámica posterior, en tanto que la hipertermia sostenida depende de anomalías en el hipotálamo anterior.*

4 *Las alteraciones del equilibrio calórico hipotalámico se acompañan de dos síndromes: emaciación (síndrome diencefálico) y obesidad (síndrome de Fröhlich). El primero, se relaciona con afectación del hipotálamo anterior o sus conexiones; el segundo depende de anormalidades en el núcleo ventromedial.*

5 *Las alteraciones del sueño se acompañan de hipersomnolencia (hipotálamo posterior), insomnio (hipotálamo anterior) y síndrome de Kleine–Levin.*

6 *Las alteraciones de la memoria episódica se vinculan con lesiones en el cuerpo mamilar o el fórnix.*

1 Se ha comunicado un gran número de signos y síntomas clínicos relacionados con disfunción hipotalámica. Incluyen alteraciones en el equilibrio del agua, la termorregulación, el equilibrio calórico, la conducta emocional, el sueño y la memoria.

Síndromes hipotalámicos

Las lesiones del hipotálamo pueden generar cierto grupo de manifestaciones clínicas, dependiendo del área específicamente dañada de esta región. Los síndromes más identificados son los siguientes:

Síndrome hipotalámico anterior. Se afectan predominantemente las áreas por donde corren las vías parasimpáticas, por lo que el paciente presenta diabetes insípida, insomnio, hipertermia y adelgazamiento extremo.

Síndrome hipotalámico posterior. Se afectan sobre todo las áreas simpáticas. Los pacientes presentan síndrome de Horner (miosis, ptosis palpebral, enoftalmos y anhidrosis), apatía, hipotermia, poiquilotermia, hipersomnia o incluso estado de coma.

Síndrome hipotalámico lateral. Se presenta con adipsia (falta de ingesta de líquidos), apatía y adelgazamiento extremo.

Síndrome hipotalámico medial. Se caracteriza por hiperdipsia (ingesta excesiva de líquidos), obesidad, diabetes insípida, o secreción inapropiada de hormona antidurética, ira, amnesia y enanismo en los niños.

TRASTORNOS DEL EQUILIBRIO DEL AGUA

Diabetes insípida

2 La **diabetes insípida** resulta de lesiones que destruyen la mayor parte de las neuronas de los núcleos supraóptico y paraventricular (sitios de secreción de ADH) o que interrumpen el eje supraóptico y neurohipofisario. Los pacientes eliminan grandes volúmenes de orina diluida (**poliuria**). Debido a que el mecanismo de la sed está intacto, los enfermos consumen grandes cantidades de líquido (**polidipsia**). Estos individuos ingieren más de 10 L de agua cada día y eliminan una cantidad similar de orina. En contraste con la diabetes mellitus, en la diabetes insípida son normales los valores de la glucosa en sangre y orina. En 1674, Thomas Willis diferenció los dos tipos de diabetes. La relación de la diabetes insípida con la neurohipófisis la reconoció el fisiólogo alemán Alfred Frank. La diabetes insípida puede ser consecutiva a diversos procesos patológicos, entre ellos tumores hipotalámicos, traumatismos, enfermedades por almacenamiento e infecciones. Una variedad familiar de diabetes insípida puede deberse a un defecto en el gen de neurofisina que impide la producción normal de hormona antidiurética (ADH). El tratamiento de la diabetes insípida consiste en la administración intranasal de un análogo de la vasopresina de acción prolongada, acetato de desmopresina (des–amino–D–arginina vasopresina, DDAVP).

Síndrome de secreción inapropiada de ADH (SIADH)

Este síndrome se debe a lesiones en la región de los núcleos supraóptico y paraventricular que deterioran los osmorreceptores hipotalámicos y dan por resultado una liberación elevada de hormona antidiurética. El síndrome se caracteriza por hiponatremia, osmolaridad sérica baja, excreción renal normal de sodio, osmolaridad urinaria elevada y ausencia del agotamiento de volumen.

TRASTORNOS DE LA TERMORREGULACIÓN

Hipotermia

3 La hipotermia de origen hipotalámico puede ser crónica o periódica (episódica). La hipotermia crónica se relaciona con una lesión hipotalámica posterior por traumatismo, tumor, infección o enfermedad metabólica o vascular. La hipotermia episódica (**síndrome de Shapiro**, epilepsia diencefálica) se caracteriza por hipotermia episódica espontánea que dura minutos a días y ocurre a intervalos variables (días o décadas). La hipotermia se acompaña de polidipsia, poliuria, hiponatremia y paroxismos autónomos reconocibles por hipertensión, taquicardia y diaforesis. El padecimiento puede responder a la farmacoterapia antiepiléptica. La lesión en el hipotálamo puede incluir el núcleo arqueado y el área premamilar. Con frecuencia hay agenesia del cuerpo calloso.

Hipertermia

La hipertermia de origen hipotalámico puede ser sostenida o episódica (periódica). La hipertermia sostenida puede vincularse con un traumatismo de la cabeza u operación próxima al hipotálamo anterior. Por lo general dura uno a dos días, pero puede prolongarse hasta dos semanas. La hipertermia episódica se relaciona muchas veces con lesiones en el hipotálamo ventromedial. Se ha descrito un síndrome de Shapiro inverso que se caracteriza por hipertermia periódica y agenesia del cuerpo calloso.

Poiquilotermia

Son fluctuaciones de la temperatura corporal por cambios de la temperatura ambiental consecutivas a lesiones hipotalámicas posteriores bilaterales.

TRASTORNOS DEL EQUILIBRIO CALÓRICO

Síndrome diencefálico de la infancia (síndrome de Russell, enfermedad de Batten–Russell–Collier)

4 Este padecimiento se distingue por emaciación progresiva durante el primer año de vida a pesar de un consumo razonable de alimento. A pesar de la emaciación, estos niños son comúnmente felices y activos. Otros signos clínicos concurrentes incluyen regulación deficiente de la temperatura, vómitos y nistagmo. La hormona del crecimiento puede ser normal o encontrarse elevada. Por lo regular, este síndrome se debe a un tumor de crecimiento lento en el hipotálamo anterior. Otras lesiones que interrumpen las proyecciones eferentes o aferentes al hipotálamo anterior pueden precipitar el síndrome. La mejor descripción de esta anormalidad es la de A. Russell en 1951.

Síndrome de Fröhlich (síndrome de Babinski–Fröhlich, distrofia adiposogenital)

Se reconoce por obesidad, hipoplasia genital y falta de crecimiento como resultado de una lesión hipotalámica o hipofisaria. En el **síndrome de Fröhlich**, la obesidad se atribuye a daño del núcleo ventromedial del hipotálamo (centro de la saciedad) y el hipogonadismo a la afección del infundíbulo adyacente. Aunque el síndrome se atribuye a un informe de Fröhlich en 1901, sus principales características las habían descrito Babinski en 1900 y el médico alemán, Berhard Mohr, en 1840.

TRASTORNOS DE LA CONDUCTA EMOCIONAL

Las lesiones en la región ventromedial del hipotálamo se acompaña de furia, en tanto que las del hipotálamo posterior se vinculan con miedo y apatía. La estimulación de las regiones laterales del hipotálamo anterior inducen una reacción de huida. Con la estimulación hipotalámica pueden presentarse respuestas agradables y desagradables. Las conexiones recíprocas entre la corteza prefrontal límbica y el hipotálamo son un enlace importante para la reacción autónoma a la emoción.

TRASTORNOS DEL SUEÑO

5 Las alteraciones del sueño relacionadas con lesiones hipotalámicas se atribuyeron con anterioridad a la afección concomitante de vías reticulares ascendentes. Sin embargo, pruebas cada vez mayores indican la existencia de un centro del despertamiento en el hipotálamo posterior y un centro del sueño en el hipotálamo anterior. Las lesiones del hipotálamo posterior causan letargo e hipersomnia, mientras que aquellas del hipotálamo anterior producen insomnio. El hipotálamo lateral contiene un sistema neuromodulador excitador mayor (orexina/hipocretina) que controla las actividades de los sistemas monoaminérgico y colinérgico que controlan la vigilancia. Las lesiones en el sistema orexina/hipocretina se acompañan de un estado de sueño irresistible que se conoce como narcolepsia.

Síndrome de Kleine–Levin

Muchas veces las lesiones hipotalámicas se acompañan del **síndrome de Kleine–Levin** que se identifica por alimentación compulsiva episódica (**bulimia**), hipersomnolencia e hipersexualidad en varones adolescentes y, rara vez, en mujeres. Se observa un síndrome similar con lesiones en el tálamo medial. Cada episodio dura días a semanas con intervalos de tres a seis meses. Los episodios disminuyen de frecuencia con la edad desaparecen alrededor de la cuarta década. Algunas pruebas indican que durante la fase sintomática del síndrome está reducido el tono dopaminérgico del hipotálamo. Aunque se acredita al neuropsiquiatra alemán Kleine y al neurólogo estadounidense Levin la descripción del síndrome en 1925 y 1929, repectivamente; la historia registró en 1898 que Antimoff describió un síndrome similar de hipersomnolencia y hambre mórbida episódicos.

TRASTORNOS DE LA MEMORIA

6 Las lesiones en el hipotálamo posterior que afectan los cuerpos mamilares o el fórnix se acompañan de incapacidad para establecer (codificar) nuevas memorias experimentadas de manera personal y acontecimientos específicos de contexto y tiempo (memoria episódica), como el recuerdo del consumo de un platillo específico en un restaurante determinado. Las conexiones de los cuerpos mamilares con el hipocampo (a través del fórnix) y el núcleo talámico anterior (por la vía del tracto mamilotalámico) determinan que sea crucial el proceso de adquisición de memoria reciente.

En el cuadro 21-1, se resumen los diferentes trastornos hipotalámicos que se comentan en este apartado y los sitios correspondientes de afectación hipotalámica.

TERMINOLOGÍA

Bulimia (griego *bous*, "buey"; *limos*, "hambre"). Trastorno de la alimentación que se observa sobre todo en mujeres adolescentes y que se caracteriza por hambre mórbida y festines alimenticios que se prolongan hasta terminar en dolores abdominales, vómito o sueño.

Diabetes insípida (griego *diabetes*, "sifón"). Padecimiento con producción excesiva de orina por deficiencia de la hormona antidiurética. En 1674, Thomas Willis, médico inglés diferenció la afección de la diabetes mellitus. La relación del padecimiento con lesiones de la neurohipófisis se atribuye al fisiólogo alemán Alfred Frank.

Poiquilotermia (griego *poikilos*, "variado"; *therme*, "calor"). Variación de la temperatura corporal con la temperatura ambiental.

Polidipsia (griego *polys*, "mucho"; *dipsa*, "sed"). Sed excesiva crónica como en las diabetes insípida y mellitus.

Poliuria (griego *polys*, "mucho"; *ouron*, "orina"). Eliminación de un gran volumen de orina, característico de la diabetes.

Síndrome de Fröhlich. Síndrome hipotalámico caracterizado por obesidad, hipoplasia genital y falta de crecimiento. Lo denominó así Alfred Fröhlich (1871-1953), neurólogo y farmacólogo vienés. Se conoce como *síndrome de Babinski–Fröhlich.*

Síndrome de Kleine–Levin. Síndrome hipotalámico que se observa en varones adolescentes, y con menor frecuencia en mujeres, caracterizado por hipersomnolencia, hipersexualidad y alimentación compulsiva episódicos.En 1925, Willi Klein, neuropsiquiatra alemán describió el síndrome. En 1939, Max Levin,

Cuadro 21-1. Trastornos hipotalámicos

Función hipotalámica	Trastorno hipotalámico	Sitio de afectación
Equilibrio del agua.	Diabetes insípida.	Núcleos supraóptico y paraventricular.
	Síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética.	Núcleos supraóptico y paraventricular o cercanos.
Termorregulación	Hipotermia	
	Crónica	Hipotálamo posterior.
	Episódica	Núcleo arqueado, área premamilar.
	Hipertermia	
	Sostenida	Hipotálamo anterior.
	Episódica	Hipotálamo ventromedial.
	Poiquilotermia	Hipotálamo posterior.
Hipotálamo posterior.	Síndrome diencefálico de la infancia.	Hipotálamo anterior.
	Síndrome de Fröhlich.	Núcleo ventromedial, infundíbulo.
Conducta emocional.	Furia	Núcleo ventromedial.
	Miedo, apatía.	Hipotálamo posterior.
Sueño	Hipersomnolencia	Hipotálamo posterior.
	Insomnio	Hipotálamo anterior.
Memoria	Pérdida de la memoria episódica.	Cuerpos mamilares, fórnix.

neurólogo estadounidense, publicó otro caso y en 1936 resumió las características del trastorno.

Síndrome de Shapiro. Síndrome hipotalámico reconocible por hipotermia recurrente y agenesia del cuerpo calloso. En 1969, W. R. Shapiro describió el síndrome.

LECTURAS SUGERIDAS

Arroyo HA et al: A syndrome of hyperhidrosis, hypothermia, and bradycardia possibly due to central monoaminergic dysfunction. *Neurology* 1990; 40:556–557.

Bartter FC, Schwartz WB: The syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone. *Am J Med* 1967; 42:790–806.

Bauer HG: Endocrine and other clinical manifestations of hypothalamic disease. *J Clin Endocrinol Metab* 1954; 14:13–31.

Burr IM et al: Diencephalic syndrome revisited. *J Pediatr* 1976; 88:439–444.

Chesson AL et al: Neuroendocrine evaluation in Kleine-Levin syndrome: Evidence of reduced dopaminergic tone during periods of hypersomnolence. *Sleep* 1991; 14:226–232.

Culebras A: Neuroanatomic and neurologic correlates of sleep disturbances. *Neurology* 1992; 42(suppl 6):19–27.

Gaffan EA et al: Amnesia following damage to the left fornix and to other sites. *Brain* 1991; 114:1297–1313.

Gamstorp I et al: Diencephalic syndrome of infancy. *J Pediatr* 1967; 70:383–390.

Gillberg C: Kleine-Levin syndrome: Unrecognized diagnosis in adolescent psychiatry. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1987; 26:793–794.

Harris AS: Clinical experience with desmopressin: Efficacy and safety in central diabetes insipidus and other conditions. *J Pediatr* 1989; 114:711–718.

Hirayama K et al: Reverse Shapiro's syndrome. A case of agenesis of corpus callosum associated with periodic hyperthermia. *Arch Neurol* 1994; 51:494–496.

LeWitt PA et al: Episodic hyperhidrosis, hypothermia, and agenesis of the corpus callosum. *Neurology* 1983; 33:1122–1129.

Maghnie M et al: Correlation between magnetic resonance imaging of posterior pituitary and neurohypophyseal function in children with diabetes insipidus. *J Clin Endocrinol Metab* 1992; 74:795–800.

Perry RJ, Hodges JR: Spectrum of memory dysfunction in degenerative disease. *Curr Opin Neurol* 1996; 9:281–285.

Reeves AG, Plum F: Hyperphagia, rage, and dementia accompanying a ventromedial hypothalamic neoplasm. *Arch Neurol* 1969; 20:616–624.

Russell A: A diencephalic syndrome of emaciation in infancy and childhood. *Arch Dis Child* 1951; 26:274.

Shapiro WR et al: Spontaneous recurrent hypothermia accompanying agenesis of the corpus callosum. *Brain* 1969; 92:423–436.

Sistema límbico

22

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *El término lóbulo límbico se refiere a las estructuras que forman un limbo (anillo o borde) alrededor del tallo cerebral e incluyen el giro subcalloso, giro del cíngulo, istmo, giro parahipocámpico y uncus.*

2 *El término sistema límbico alude al lóbulo límbico y las estructuras conectadas a él.*

3 *Las estructuras del sistema límbico tienen funciones importantes en la conducta emocional, la memoria, respuestas homeostáticas, la conducta sexual y la motivación.*

4 *El concepto formación hipocámpica hace referencia al hipocampo, el giro dentado y el subículo.*

5 *La mayor parte de las aferencias extrínsecas hacia la formación hipocámpica proviene de las áreas entorrinal y septal.*

6 *Los principales blancos de las eferencias de la formación hipocámpica son la corteza entorrinal, el hipotálamo y el área septal.*

7 *El área entorrinal está conectada de manera recíproca con el hipocampo y sirve como una compuerta entre la corteza cerebral y el hipocampo.*

8 *El hipocampo tiene un papel en la memoria declarativa o asociativa, la atención y el alerta, así como las funciones conductual, endocrina y visceral.*

9 *La eferencia de la amígdala se propaga por dos vías: la estría terminal (vía amigdalofugal dorsal) y la vía amigdalofugal ventral (haz ventrofugal).*

10 *La amígdala interviene en una diversidad de funciones, entre ellas respuestas autónomas y orientación, conducta emocional, consumo de alimentos, despertamiento, actividad sexual y actividad motora.*

11 *El término área septal se refiere al septum pellucidum y el septum verum. El septum pellucidum es una división glial delgada entre los ventrículos laterales; el septum verum es un grupo de núcleos basales que incluye los núcleos septales.*

12 *La principal conexión del área septal la constituyen los enlaces recíprocos con el hipocampo (por la vía del fórnix). Otras conexiones son las de la amígdala, hipotálamo, tálamo, tallo cerebral y giro del cíngulo.*

13 *El área septal tiene una función relevante en la conducta emocional, aprendizaje, recompensa, respuestas autónomas, consumo de líquidos y alimentación e incluye conducta sexual.*

14 *El sistema límbico tiene una influencia mayor en la integración de la información exteroceptiva e interoceptiva y sirve como un enlace entre las áreas corticales de asociación sensorial, centros subcorticales autónomos y endocrinos, y la corteza prefrontal de asociación. Por consiguiente, media los efectos de la emoción en la función motora.*

DEFINICIÓN DE TÉRMINOS: LÓBULO LÍMBICO, SISTEMA LÍMBICO Y RINENCÉFALO

El concepto del sistema límbico deriva de la entidad lóbulo límbico. El término *le grande lobe limbique* (el gran lóbulo límbico), ideado por el antropólogo, anatomista y cirujano francés **Pierre–Paul Broca**, en 1878, se refiere a varias estructuras de la superficie medial y basal del hemisferio que forman un limbo (borde o anillo) alrededor del tallo cerebral. Es posible que Broca desconociera que 200 años antes, en 1664, **Thomas Willis** (célebre por el denominado círculo de Willis) había designado el borde cortical que circunda el tallo cerebral como limbo cerebral. El lóbulo límbico y todas las estructuras conectadas a él constituyen el sistema límbico, que tiene un papel importante en la función visceral, la conducta emocional y la memoria.

Debido al gran tamaño del lóbulo límbico en animales inferiores desde el punto de vista filogenético, Broca postuló que podría tener una función olfatoria; en consecuencia, se utilizaron en forma sinónima los términos *lóbulo límbico* y *cerebro olfatorio* (rinencéfalo). En el hombre, el lóbulo límbico tiene muy poca función olfatoria primaria, si acaso alguna. En contraste, el rinencéfalo se relaciona sobre todo con la olfacción, pero tiene ciertas relaciones recíprocas con algunas regiones del sistema límbico.

RINENCÉFALO (CEREBRO OLFATORIO)

Se constituye por las siguientes estructuras (figs. 22-1 y 22-2):

1. Raicillas del nervio olfatorio.
2. Bulbo olfatorio.

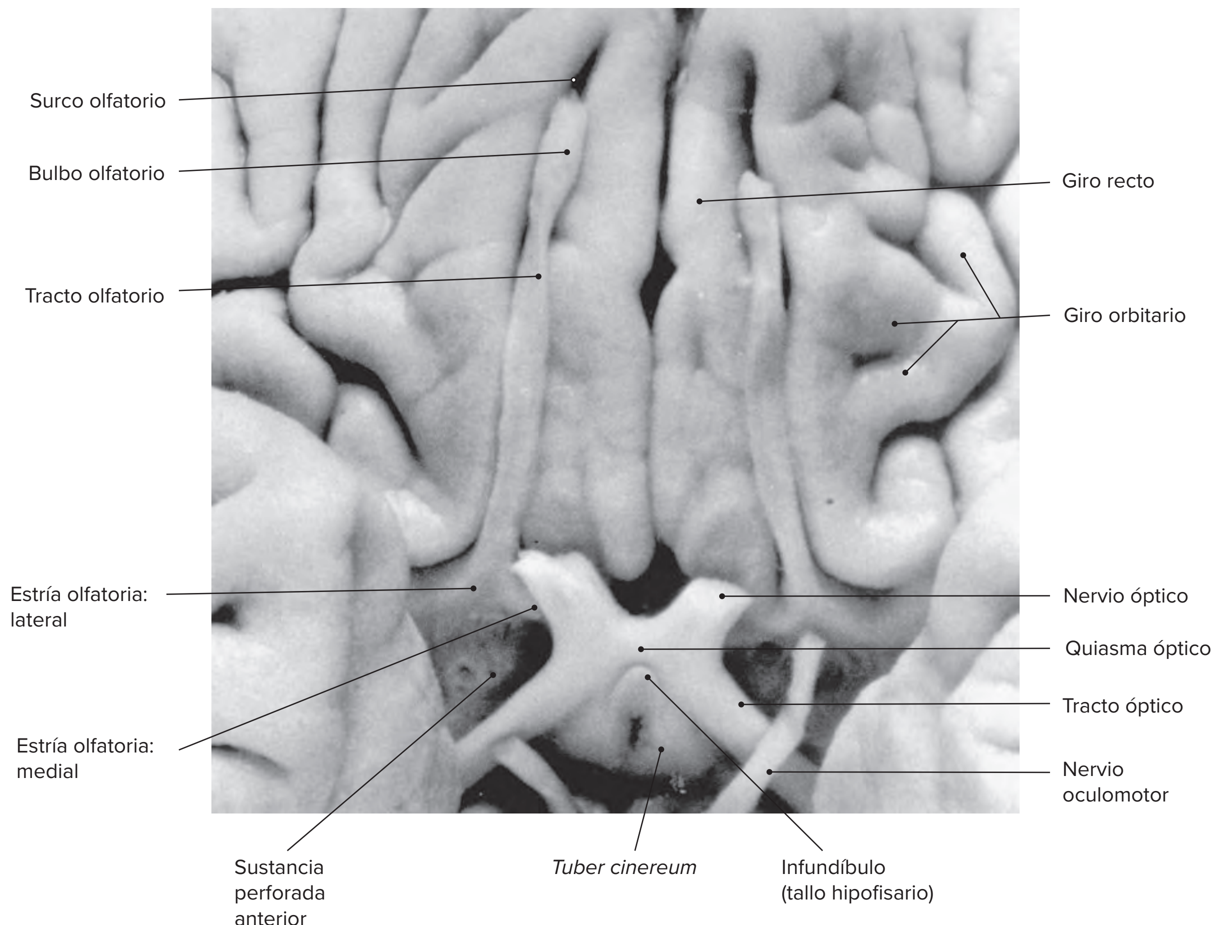


Figura 22-1. Vista ventral del cerebro con los componentes del rinencéfalo.

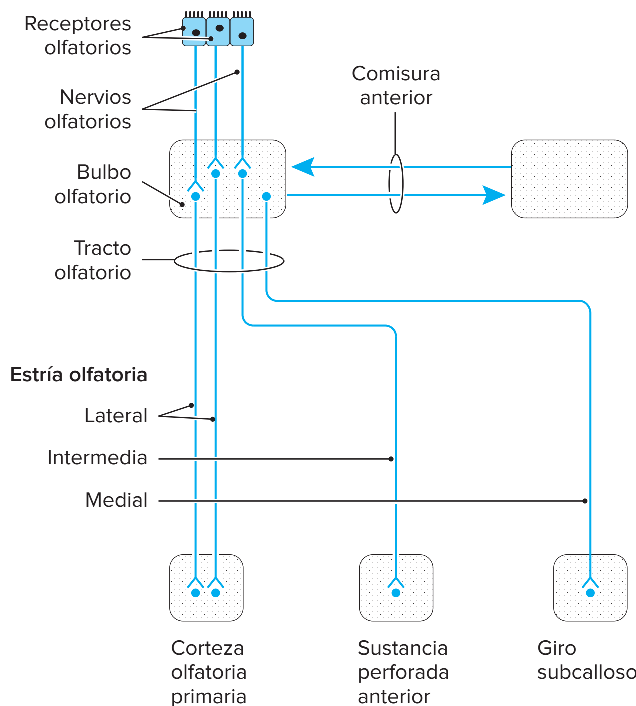


Figura 22-2. Esquema de las vías olfatorias.

3. Tracto olfatorio.
4. Estría olfatoria.
5. Corteza olfatoria primaria.

Raicillas del nervio olfatorio

El nervio olfatorio se integra con procesos delgados amielínicos (raicillas) de las células pilosas olfatorias (receptores) en la mucosa nasal. Los fascículos del nervio olfatorio perforan la placa cribiforme del hueso etmoides, penetran en la cavidad craneal y terminan en neuronas del bulbo olfatorio.

Bulbo olfatorio

Es la principal estación de relevo de las vías olfatorias.

A. Laminación y tipos de células

En cortes histológicos (fig. 22-3) el bulbo olfatorio parece estar laminado en las siguientes capas:

1. Capa del nervio olfatorio compuesta por fibras nerviosas olfatorias aferentes.
2. Capa glomerular en donde se encuentran las formaciones sinápticas entre los axones del nervio olfatorio y las dendritas de neuronas del bulbo olfatorio (neuronas mitrales y en penacho).
3. Capa plexiforme externa que consiste en neuronas en penacho, algunas células granulosas y unas cuantas células mitrales con sus procesos.
4. Capa de **células mitrales**, integrada con neuronas grandes (neuronas mitrales).
5. Capa granulosa constituida por neuronas granulosas pequeñas y procesos de células granulosas y mitrales; también contiene fibras aferentes de otras regiones corticales.

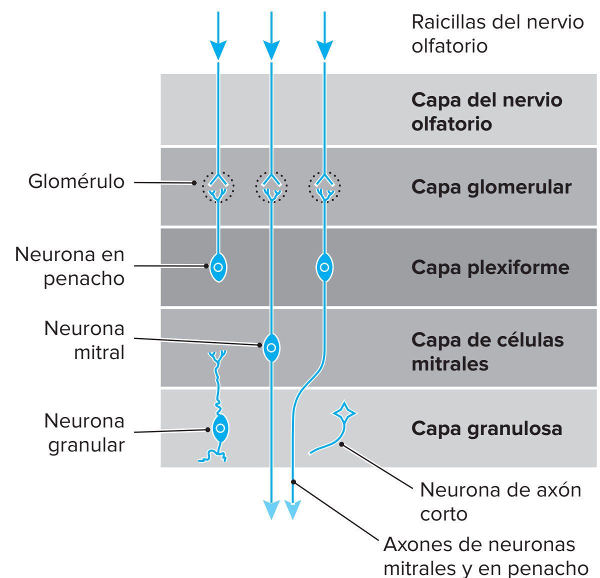


Figura 22-3. Representación del bulbo olfatorio que muestra las láminas y tipos de células.

Las células mitrales y en penacho son las principales neuronas del bulbo olfatorio. Las dendritas establecen relaciones sinápticas con fibras nerviosas olfatorias dentro de los glomérulos.

Las células granulosas son las neuronas intrínsecas del bulbo olfatorio. Estas células tienen dendritas orientadas de forma vertical, pero carecen de axones y ejercen su acción en otras células solo a través de las dendritas. Otro tipo de neurona intrínseca, la neurona de axón corto, se encuentra en las capas glomerular (neurona periglomerular con axón corto) y granulosa.

El bulbo olfatorio recibe fibras (aferencias) de los siguientes orígenes:

1. Células piliformes olfatorias en la mucosa nasal.
2. Bulbo olfatorio contralateral.
3. Corteza olfatoria primaria.
4. Banda diagonal de Broca.
5. Núcleo olfatorio anterior.

La eferencia del bulbo olfatorio se conforma con axones de células mitrales y células en penacho (neuronas principales), que se proyectan a las siguientes áreas:

1. Bulbo olfatorio contralateral.
2. Giro subcalloso.
3. Sustancia perforada anterior.
4. Corteza olfatoria primaria.
5. Corteza entorrinal anterior.

Tracto olfatorio

El tracto olfatorio es la vía del flujo de salida del bulbo olfatorio. Lo integran los axones de las neuronas principales (células mitrales y en penacho) del bulbo olfatorio y axones centrífugos que proceden de regiones cerebrales centrales. El tracto olfatorio contiene también las neuronas dispersas del núcleo olfatorio anterior, cuyos axones siguen en el tracto olfatorio, cruzan en la comisura anterior y se proyectan al núcleo olfatorio anterior y el bulbo olfatorio contralaterales. En su extremidad caudal, apenas

adelante de la sustancia perforada anterior, el tracto olfatorio se divide en las estrías olfatorias.

Estrías olfatorias

En su extremidad caudal, en relación rostral con la sustancia perforada anterior, se divide el tracto olfatorio en tres estrías:

1. Estría olfatoria lateral.
2. Estría olfatoria medial.
3. Estría olfatoria intermedia.

A cada estría la recubre una delgada capa de sustancia gris que se conoce como giro olfatorio.

La estría olfatoria lateral se proyecta hacia la corteza olfatoria primaria en el lóbulo temporal. La estría olfatoria medial se encuentra en el área olfatoria medial, que también se conoce como área septal, en la superficie medial del lóbulo frontal, ventral respecto de la rodilla y la cara del cuerpo calloso y anterior a la lámina terminal. El área olfatoria medial se relaciona de manera estrecha con el sistema límbico y en consecuencia tiene a su cargo las respuestas emocionales que inducen los estímulos olfatorios. No interviene en la percepción de estímulos olfatorios. Las estrías medial e intermedia están poco desarrolladas en el hombre. La estría intermedia se funde con la sustancia perforada anterior. En este sitio, la corteza delgada se designa como área olfatoria intermedia. Las tres áreas de la corteza olfatoria están conectadas entre sí por la banda diagonal de Broca, un haz de fibras subcorticales enfrente del tracto óptico.

Corteza olfatoria

La corteza olfatoria se encuentra dentro del lóbulo temporal y se conforma con la corteza **piriforme**, el área periamigdaloide y parte del área entorrinal. La corteza piriforme es la región situada a cada lado y abajo de la estría olfatoria lateral; por tanto, se conoce también como giro olfatorio lateral. El área periamigdaloide tiene una relación dorsal y rostral respecto del complejo nuclear amigdaloide. La corteza piriforme y el área periamigdaloide constituyen la corteza olfatoria primaria. El área entorrinal, que se halla en la parte rostral del giro parahipocámpico, corresponde al área 28 de Brodmann que constituye la corteza olfatoria secundaria. La corteza olfatoria es relativamente grande en algunos animales, como el conejo, pero en el hombre ocupa una pequeña área. La corteza olfatoria primaria en seres humanos se vincula con la percepción consciente de estímulos olfatorios. En contraste con todas las otras cortezas sensoriales primarias (visión, audición, gusto y sensibilidad somática), la corteza olfatoria primaria es única porque las fibras aferentes de los receptores llegan de forma directa sin pasar a través de un relevo en el tálamo.

La corteza olfatoria primaria contiene dos tipos de neuronas: principales (células piramidales) con axones que salen de la corteza olfatoria y se proyectan a regiones cercanas o distantes e intrínsecas (células estrelladas) con axones que permanecen dentro de la corteza olfatoria.

La principal aferencia a la corteza olfatoria primaria proviene del bulbo olfatorio por la vía de la estría olfatoria lateral y otras regiones centrales del cerebro.

La eferencia de la corteza olfatoria primaria discurre a través de axones de neuronas principales que se proyectan a la corteza olfatoria secundaria en el área entorrinal, al núcleo amigdaloide y hacia el núcleo dorsomedial del tálamo.

La eferencia de la corteza olfatoria secundaria, el área entorrinal, se emite hacia la formación hipocámpica y las cortezas insular anterior y frontal.

Las conexiones de la corteza olfatoria con el tálamo, el núcleo amigdaloide, la formación hipocámpica y las cortezas insular y frontal proporcionan la base anatómica para su función de olfacción en la conducta emocional, la función visceral y la memoria.

Los estudios cuantitativos de la corteza olfatoria primaria revelaron que existe un predominio de neuronas principales (en comparación con la variedad intrínseca) y el número de neuronas principales excede con mucho a la cantidad de fibras en la estría olfatoria lateral. En consecuencia, a diferencia del bulbo olfatorio en el que existe una alta proporción de convergencia, en la corteza olfatoria primaria la relación de aferencia con eferencia es baja. Es similar al patrón en la neocorteza y el sistema de fibras trepadoras de la corteza del cerebelo.

LÓBULO LÍMBICO

1 En 1878, Broca describió el lóbulo **límbico** que se refiere a la sustancia gris en las partes medial y basal del hemisferio que forma un limbo (borde) alrededor del tallo cerebral. El lóbulo límbico es un lóbulo de síntesis cuyas partes componentes derivan de diferentes lóbulos del cerebro (frontal, parietal, temporal). No existe acuerdo general sobre las partes que participan en la formación del lóbulo límbico. Sin embargo, se acepta a menudo que los siguientes constituyen componentes del lóbulo límbico (fig. 22-4):

1. Giro subcalloso, abajo de la rodilla y la cara del cuerpo calloso, apenas anterior a la lámina terminal.
2. **Giro del cíngulo**.
3. **Istmo** del giro del cíngulo, posterior e inferior en relación con el esplenio del cuerpo calloso.
4. Giro parahipocámpico (y la formación hipocámpica y el giro dentado subyacentes).
5. **Uncus**.

El lóbulo límbico está formado por arquicorteza (formación hipocámpica y giro dentado), paleocorteza (giro parahipocámpico subyacente y uncus), y yuxtalocorteza o mesocorteza (giro del cíngulo).

En un principio se asignó al lóbulo límbico una función tan solo olfatoria, pero se ha establecido que solo una parte menor del lóbulo límbico ejerce esa función. El resto del lóbulo límbico, que forma parte del sistema límbico tiene un papel en la conducta emocional y la memoria.

CIRCUITO DE PAPEZ

En 1937, James Papez, neuroanatomista estadounidense, describió un circuito cerrado de conexiones que se inician y terminan en el hipocampo y que más adelante se conoció como **circuito de Papez**. Se ha sugerido que las estructuras que conecta este circuito participan en las reacciones emocionales. El circuito incluía el flujo de salida de impulsos del hipocampo a través del fórnix hacia los cuerpos mamilares del hipotálamo; de este sitio, por la vía del tracto mamilotalámico, al núcleo talámico anterior y, por la vía del sistema de fibras talamocorticales, hacia el giro del cíngulo, del cual regresaban los impulsos al hipocampo a través del área entorrinal. El circuito, que se ha modificado desde su introducción, proporcionó la base para

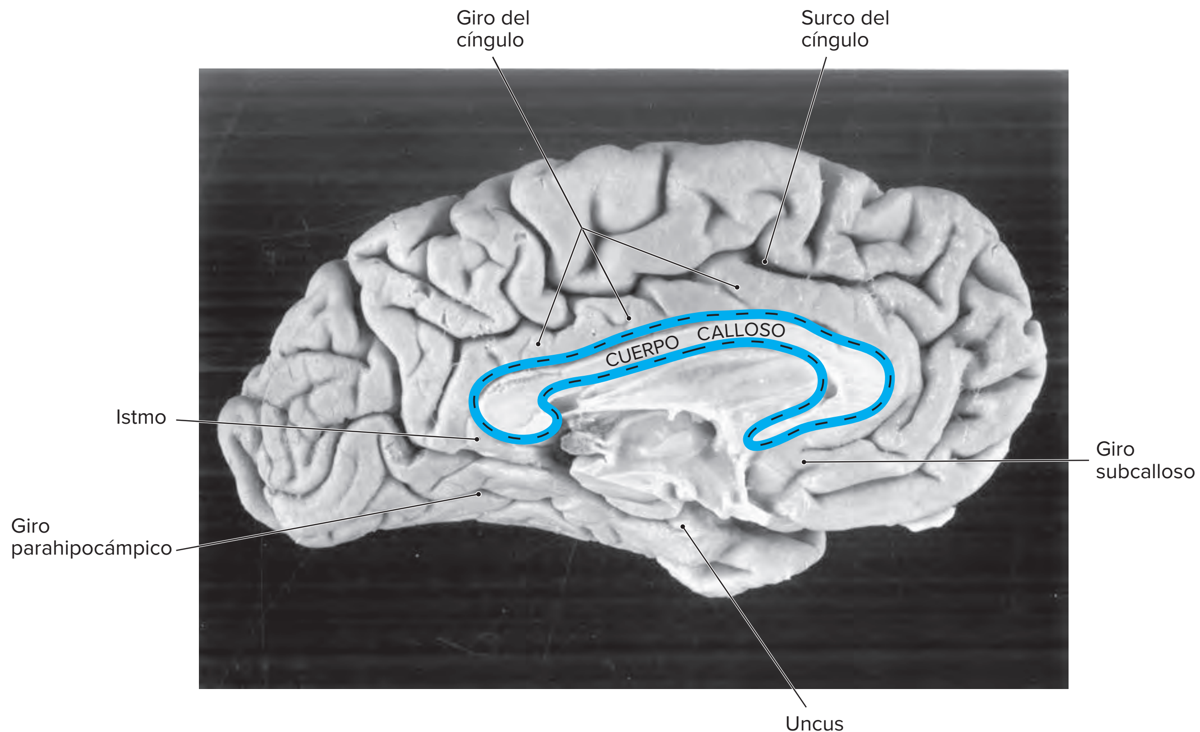


Figura 22-4. Vista mediosagital del cerebro con los componentes del lóbulo límbico.

la formulación del concepto de sistema límbico, introducido por McLean en 1952.

SISTEMA LÍMBICO

2 En la definición del sistema límbico se incluye el lóbulo límbico y todas las estructuras corticales y subcorticales relacionadas con este:

1. Núcleos septales.
2. Amígdala.
3. Hipotálamo (en particular el cuerpo mamilar).
4. Tálamo (sobre todo los núcleos talámicos anterior y medial).
5. Formación reticular del tallo cerebral.
6. Epitálamo.
7. Áreas no corticales en la región frontotemporal basal.
8. Corteza olfatoria.
9. Partes ventrales del estriado.

3 Este conjunto de estructuras neurales, que constituye la parte antigua del cerebro y muestra una gran interrelación, interviene al parecer en los siguientes procesos:

1. Conducta emocional.
2. Memoria.
3. Integración de respuestas homeostáticas, como las relacionadas con la preservación de la especie, el aseguramiento de alimento y la reacción de lucha o huida.
4. Conducta sexual.
5. Motivación.

Los mecanismos subyacentes de estas diferentes funciones son muy complejos y no se comprenden con propiedad. Más aún, ha sido difícil definir la extensión del sistema límbico con precisión y atribuir conexiones y funciones comunes a sus componentes individuales. Algunos investigadores abogan por la teoría que señala que el sistema límbico no es útil como un concepto científico o clínico.

La descripción del sistema límbico en este capítulo, se enfoca en los siguientes componentes: formación hipocámpica, amígdala y área septal, esto es, las regiones que se relacionan de modo más estrecho con el lóbulo límbico.

FORMACIÓN HIPOCÁMPICA

4 La formación hipocámpica (figs. 22-5 y 22-6) es una invaginación del giro parahipocámpico hacia el cuerno inferior (temporal) del ventrículo lateral y consiste en tres regiones: **hipocampo, giro dentado** (fascia dentada) y **subículo**. El giro dentado ocupa el intervalo entre el hipocampo y la parte subicular del giro parahipocámpico. El giro dentado y el subículo están separados por el surco hipocámpico (fig. 22-7). El nombre de giro dentado se debe a su superficie dentada o en rosario. El subículo es la porción del giro parahipocámpico que se continúa en forma directa con el hipocampo.

De los tres componentes de la formación hipocámpica, el hipocampo es el más grande y el que mejor se conoce en el hombre. Por estas razones se describe en este capítulo como el prototipo de este segmento del sistema límbico.

Hipocampo

En cortes coronales, el hipocampo aparece como una estructura en forma de C que protruye hacia el cuerno inferior del ventrículo lateral. El hipocampo se relaciona de modo estrecho con el giro dentado adyacente (figs. 22-5 a 22-7), y en conjunto integran una estructura en forma de S.

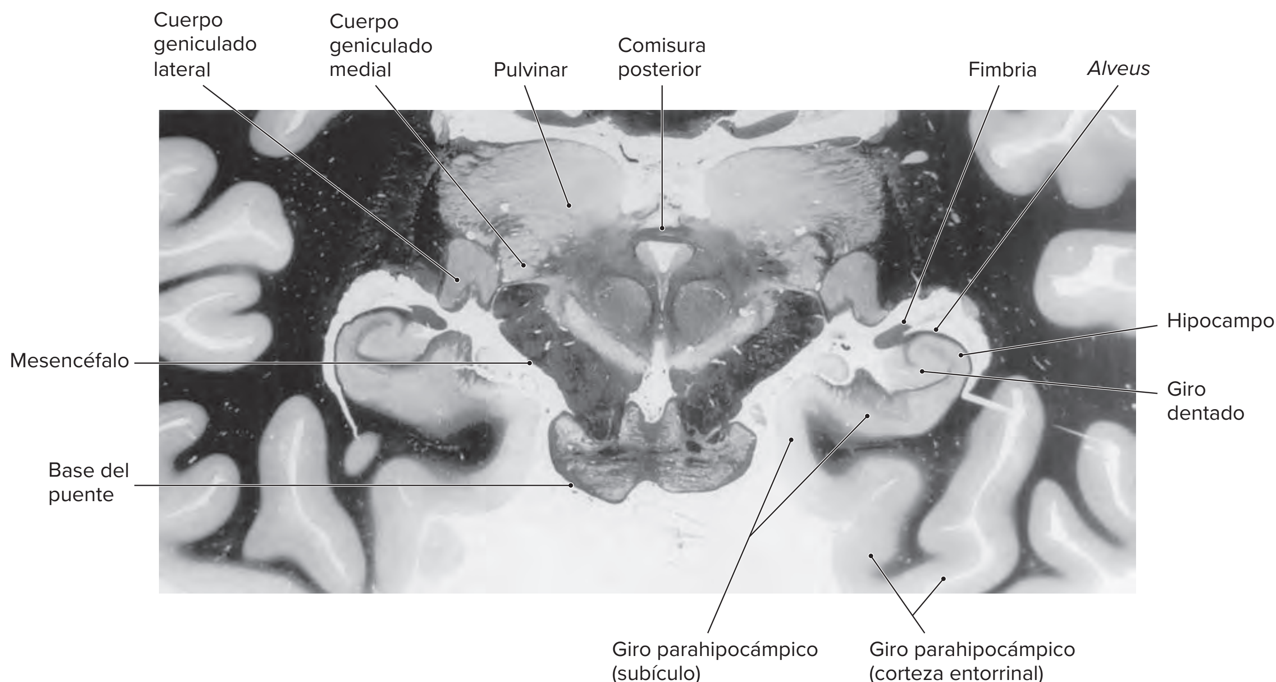


Figura 22-5. Corte coronal del cerebro que muestra el hipocampo y el giro dentado (componentes de la formación hipocámpica), el *alveus* y la fimbria. Junto a la formación hipocámpica se hallan el subículo y la corteza entorrinal (componentes del giro parahipocámpico).

A. Terminología hipocámpica

A finales del siglo XVI, el anatomista Arancio expuso una estructura contorneada en el piso del cuerno temporal del ventrículo lateral, a la que denominó hipocampo por su semejanza con un caballito de mar. Un siglo después se utilizó el término *pes hippocampus* para describir la misma estructura, y dos siglos más tarde los anatomistas la relacionaron con un cuerno de carnero o los cuernos de la deidad egipcia antigua Amón, que tenía cabeza de carnero y de ahí el nombre de cuerno o asta de Amón o ***cornu Ammonis***. Durante los siguientes años, la nomenclatura varió y con frecuencia resultó confusa. En el cuadro 22-1, se incluyen los términos y sinónimos que se emplean para aludir a las estructuras hipocámpicas.

B. Laminación y divisiones

Aunque Ramón y Cajal describió siete láminas en el hipocampo, es frecuente combinar las diferentes láminas en tres capas mayores (fig. 22-7): molecular, de células piramidales y *stratum oriens* (capa polimorfa).

La capa de células piramidales se divide en una zona en que estas últimas son compactas y un área (rostral en relación con la zona compacta) que las células piramidales son menos compactas. El límite entre una zona y la otra de la capa piramidal delinea las dos divisiones del hipocampo (fig. 22-7) en superior (zona compacta) e inferior (zona menos compacta).

Por lo general, el hipocampo se subdivide en campos (fig. 22-7) que se designan como cuernos de Amón 1, 2, 3 y 4 (CA_1 a CA_4). CA_1, el campo hipocámpico más grande en el hombre, se localiza en la división superior en la interfaz del hipocampo y el subículo. CA_2 y CA_3 se hallan en la división inferior dentro del hipocampo. CA_4 constituye la zona de transición entre el hipocampo y el giro dentado. El campo CA_1 (que se conoce como **sector de Sommer** y sector vulnerable) tiene interés para los neuropatólogos porque sus neuronas piramidales son muy sensibles a la anoxia e isquemia; en virtud de que es la zona desencadenante de algunas formas de epilepsia del lóbulo temporal. CA_2 y CA_3 se denominan sectores resistentes porque son menos sensibles a la anoxia. CA_4 (el **sector de Bratz**) también se llama sector de vulnerabilidad media por su sensibilidad mediana a la hipoxia.

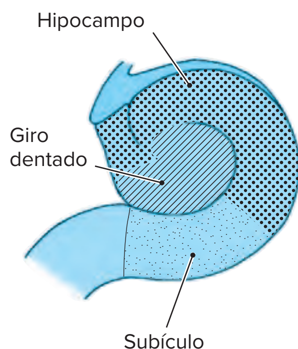


Figura 22-6. Esquema de los componentes de la formación hipocámpica.

C. Población neuronal

En el hipocampo existen en esencia dos tipos de neuronas: principales (células piramidales) e intrínsecas (células polimórficas, células en canasta) (fig. 22-8).

1. Neuronas principales. Las neuronas piramidales de la capa de células piramidales son las principales neuronas del hipocampo. Son las únicas neuronas con axones que contribuyen al tracto de salida del hipocampo, varían de tamaño y densidad

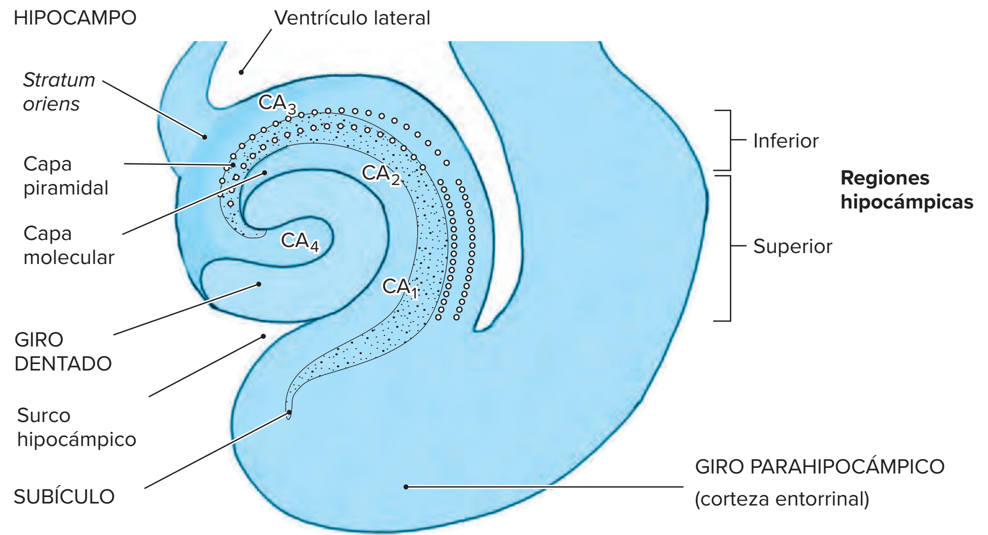


Figura 22-7. Representación de las capas del hipocampo y su división en regiones superior e inferior y cuatro campos (CA_1 a CA_4).

en diferentes regiones hipocámpicas. Son más pequeñas y están empacadas de modo más denso en la región superior. Las neuronas más grandes en la región inferior se conocen como células piramidales gigantes del hipocampo.

Las dendritas basales de las neuronas piramidales están orientadas hacia la superficie ventricular; las apicales hacia la capa molecular. Los dos tipos de dendritas se ramifican y contienen espinas dendríticas en abundancia.

Los axones de las células piramidales se dirigen a la superficie ventricular, en donde se reúnen para formar el *alveus* y la fimbria y al final se unen al fórnix y crean el tracto de salida del hipocampo. Las colaterales recurrentes del axón terminan dentro del *stratum oriens* o llegan a la capa molecular. Tienen una influencia facilitadora.

Se estima que en el hombre el hipocampo contiene 1.2 millones de neuronas principales en cada lado, una cifra cercana al número de fibras del tracto piramidal.

Cuadro 22-1. Terminología de las estructuras hipocámpicas

Estructura	Terminología preferida	Sinónimos
Hipocampo	Hipocampo	Formación hipocámpica. Cuerno de carnero. Cuerno de Amón. Asta de Amón. Pie del hipocampo. Pie del hipocampo mayor.
Cuerno de Amón.	Cuerno de Amón.	Asta de Amón. Hipocampo real. Hipocampo
Cuerno de Amón 1.	CA_1	Sector de Sommer. Sector vulnerable.
Cuerno de Amón 2.	CA_2	
Cuerno de Amón 3.	CA_3	Sector resistente. Sector de Spielmeyer.
Cuerno de Amón 4.	CA_4	Hilo de fascia dentada. Folio terminal, Sector de Bratz.
Giro dentado.	Giro dentado.	Giro dentado. Fascia dentada.
Comisura del fórnix.	Comisura hipocámbica.	Salterio Lira de David.

2. Neuronas intrínsecas. Las neuronas intrínsecas tienen axones que permanecen dentro del hipocampo. Debido a la irregularidad de sus cuerpos celulares y dendritas, se conocen como neuronas polimórficas y están situadas en el *stratum oriens* (fig. 22-8). Las dendritas orientadas de manera irregular se ramifican de forma local, en tanto que sus axones se dividen entre neuronas piramidales y se ramifican alrededor de los cuerpos de las neuronas piramidales en una formación en canasta (de ahí el término de células en canasta). Son inhibidoras (GABA–érgicas) de la actividad de las células piramidales. Aún no se estima el número exacto de neuronas intrínsecas en el hipocampo. Sin embargo, se piensa que una célula en canasta se relaciona con 200 a 500 células piramidales. En consecuencia, se cree que el número de neuronas intrínsecas es menor que a las neuronas principales.

Giro dentado

Al igual que el hipocampo, el giro dentado es una estructura compuesta de tres capas: molecular, granulosa y polimórfica. La capa molecular se continúa con la del hipocampo. La capa granulosa se integra con células granulosas pequeñas, empacadas de manera densa y cuyos axones forman el sistema de fibras musgosas que enlaza el giro dentado y el hipocampo. Las células de la capa polimórfica son variadas e incluyen las piramidales y en canasta. A diferencia del hipocampo, la eferencia del giro dentado no sale de la formación hipocámpica.

Subículo

Del mismo modo que el hipocampo y que el giro dentado, el subículo se conforma con tres capas: molecular, piramidal y polimórfica. Esta última se origina en la corteza entorrinal adyacente. Los axones de las neuronas piramidales del subículo contribuyen a la eferencia de la formación hipocámpica, igual que los axones del hipocampo.

Vías aferentes



La mayor parte de la aferencia extrínseca a la formación hipocámpica proviene del área **entorrinal** (área de Brodmann 28) del giro parahipocámpico y, en menor

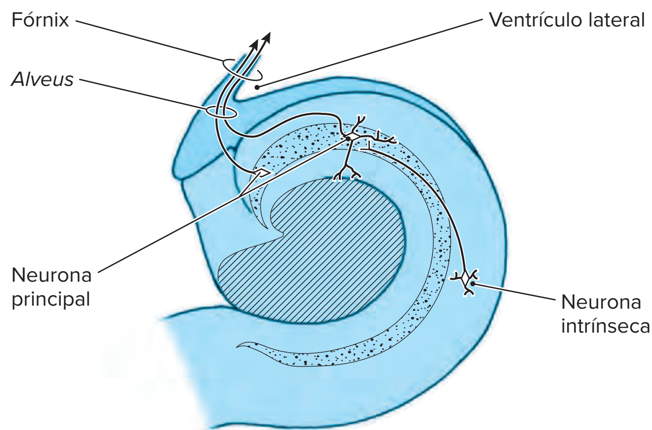


Figura 22-8. Esquema de los principales tipos de neuronas en el hipocampo y sus interrelaciones.

grado, de la zona septal (fig. 22-9). Otras aferencias incluyen aquellas que proceden del hipocampo contralateral, el hipotálamo, la amígdala, el tálamo, el locus coeruleus, los núcleos del rafe y el área tegmental ventral de Tsai.

Las fibras del giro parahipocámpico provienen en especial de su parte rostral, el área entorrinal (área de Brodmann 28) que constituyen la principal aferencia al hipocampo, el giro dentado y el subículo, a los que llegan por dos vías. La principal aferencia, que describió por primera vez Ramón y Cajal, sigue a través del área subicular adyacente (la perfora) en camino hacia el hipocampo y el giro dentado y en consecuencia se denomina vía perforante. Una aferencia más pequeña llega al hipocampo en la superficie ventricular, en donde se forma el *alveus* (axones de neuronas piramidales hipocámpicas) y, por consiguiente, se llama vía alvear. El área entorrinal sirve como una compuerta importante entre la corteza cerebral y el hipocampo. La información de muchas áreas corticales (cortezas límbica, sensorial de modalidad específica y de asociación multimodal) en los lóbulos frontal, temporal, parietal y occipital que trasladan información visual, auditiva y somatosensorial converge en la corteza entorrinal y el giro parahipocámpico posterior. A su vez, la corteza entorrinal propaga esta información cortical al hipocampo. De manera recíproca, la eferencia hipocámpica que se origina en CA_1 y el subículo se releva de nueva cuenta a la corteza entorrinal. Esta última es la que se daña en grado más intenso en la enfermedad de Alzheimer y es el sitio del inicio temprano de la afección.

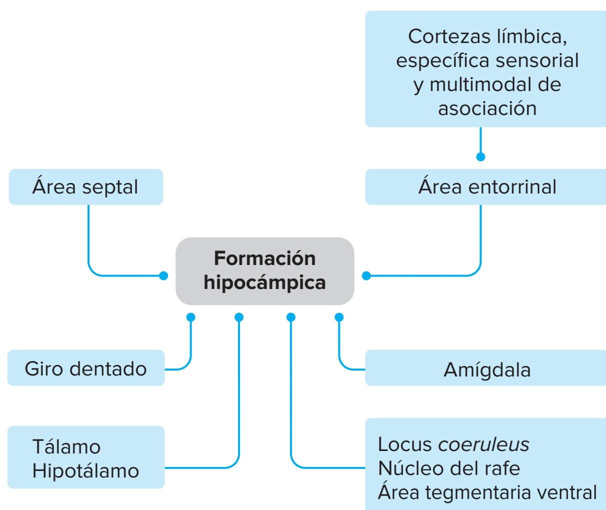


Figura 22-9. Representación de las aferencias principales a la formación hipocámpica.

Las fibras de los núcleos septales llegan al hipocampo por la vía del fórnix. En comparación con la aferencia del área entorrinal, la septal es modesta.

Los axones de neuronas piramidales pequeñas (células granulosas) del giro dentado llegan al hipocampo a través de la vía de fibras musgosas.

Los dos hipocampos están comunicados por la comisura hipocámpica (comisura del fórnix). En el hombre, la comunicación interhipocámpica es mínima, y por consiguiente la comisura hipocámpica es rudimentaria.

Se originan fibras hipotalámicas de grupos celulares en la cercanía del cuerpo mamilar y tienen una potente influencia inhibidora en el hipocampo.

Las conexiones amigdalohipocámpicas siguen en la sustancia blanca del lóbulo temporal adyacente y pueden formar la base anatómica para el efecto de la emoción en la función de la memoria.

Se ha demostrado que la aferencia talámica al hipocampo tiene su origen en el núcleo talámico anterior.

También se han seguido fibras noradrenérgicas del locus coeruleus al hipocampo y el giro dentado.

De igual forma, se ha observado el trazo hacia el hipocampo de fibras serotoninérgicas procedentes de los núcleos de rafe y fibras dopaminérgicas del área tegmental ventral de Tsai en el mesencéfalo.

Las aferencias noradrenérgicas, serotoninérgicas y dopaminérgicas ejercen un efecto modulador en la función de la memoria en el hipocampo.

Vías eferentes

6 La eferencia de la formación hipocámpica consiste en axones de neuronas piramidales del hipocampo y el subículo (fig. 22-10). Los axones de neuronas granulosas en el giro dentado no tienen conexiones extrínsecas, sino que terminan de modo local como fibras musgosas en neuronas piramidales hipocámpicas. El hipocampo y el subículo se proyectan a la corteza entorrinal. A partir de este sitio se median impulsos a las áreas corticales de asociación límbica, sensorial específica y multimodal. Otra eferencia mayor del hipocampo discurre hacia el subículo. El hipocampo y el subículo contribuyen con fibras al fórnix, el tracto eferente de la formación hipocámpica. Las fibras que se originan en el subículo conforman el principal componente del fórnix y se distribuyen, a través de su división poscomisural, a los cuerpos mamilares del hipotálamo y el núcleo anterior del tálamo. Las fibras de origen hipocámpico del fórnix constituyen su división precomisural más pequeña y se distribuyen a los núcleos septales, el área medial de la corteza frontal, los núcleos hipotalámicos anterior y preóptico, así como el estriado ventral.

FÓRNIX

Es un haz de fibras que conecta de manera recíproca la formación hipocámpica con varias áreas subcorticales, entre ellas el

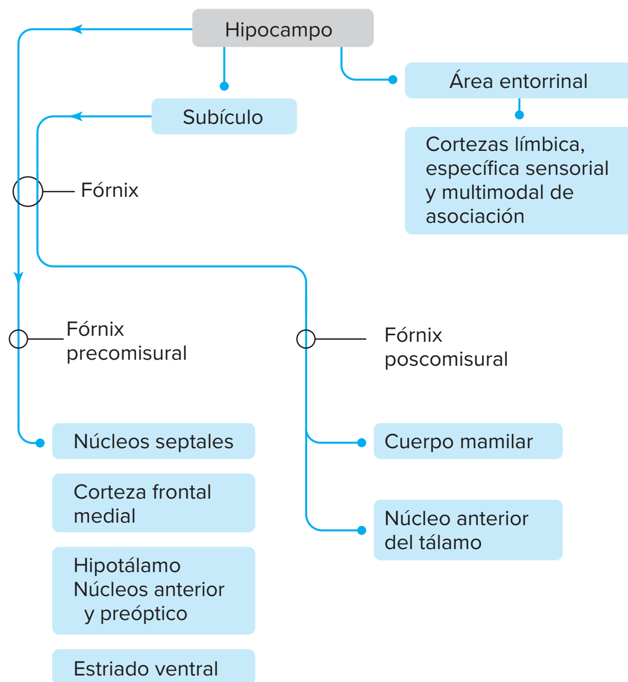


Figura 22-10. Esquema de las principales eferencias del hipocampo.

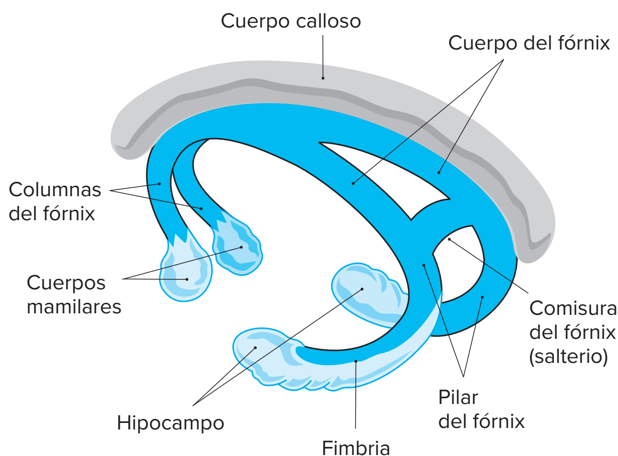


Figura 22-11. Representación de las partes del fórnix.

tálamo, hipotálamo y región septal (fig. 22-11). En consecuencia, tiene fibras hipocampofugales e hipocampopetales. Las primeras son axones de neuronas piramidales en el subículo y el hipocampo que se reúnen en la superficie ventricular del hipocampo para formar el ***alveus***. Las fibras en este convergen más lejos para crear un listón aplanado de sustancia blanca, la **fimbria**. Esta última, que se proyecta hacia la parte posterior en el piso del cuerno inferior del ventrículo lateral, se arquea en el límite posterior del hipocampo bajo el esplenio del cuerpo calloso para formar el **pilar** del **fórnix**. Los dos pilares convergen para crear el cuerpo del fórnix, que está unido a la superficie inferior del *septum pellucidum* a nivel del tálamo rostral. A medida que convergen los pilares para integrar el cuerpo, cruza hacia el otro lado un número pequeño de fibras (comisura hipocámpica, comisura del fórnix, **lira, salterio**). La comisura hipocámpica es rudimentaria en el ser humano. Justo arriba del agujero interventricular de Monro, se divide el cuerpo del fórnix para crear las dos columnas anteriores del fórnix, que se arquean de modo ventral. Casi todas las fibras (75%) de cada columna anterior descienden de manera caudal a la comisura anterior para formar el fórnix poscomisural. La mayor parte de las fibras en este componente del fórnix termina en el cuerpo mamilar, y el resto en el núcleo anterior del tálamo y el tegmento del mesencéfalo. Un componente pequeño (25%) de cada columna anterior desciende de modo rostral a la comisura anterior para integrar el fórnix precomisural. Las fibras de este componente del fórnix terminan en los núcleos septales, la corteza frontal medial, el hipotálamo anterior y el estriado ventral. Las fibras del fórnix poscomisural se originan en el subículo, mientras que las del fórnix precomisural proceden del hipocampo y el subículo.

En el hombre, cada fórnix contiene 1.2 millones de axones de neuronas piramidales.

CIRCUITO ENTORRINAL–HIPOCÁMPICO

7 Mediante diversas técnicas neuroanatómicas y neurofisiológicas se definió el circuito entorrinal–hipocámpico–entorrinal de conexiones. El circuito se inicia en el área entorrinal, que se proyecta a través de la vía perforante a células granulosas en el giro dentado y células piramidales en el hipocampo. Los axones de células granulosas del giro dentado forman el sistema de fibras musgosas, que se proyecta a neuronas piramidales en el campo CA_3 del hipocampo. Las neuronas piramidales CA_3 emiten **colaterales de Schaffer** a las células piramidales del campo hipocámpico CA_1. Los axones de neuronas piramidales en CA_1 se proyectan a neuronas en el subículo. A su vez, este último se dirige de nueva cuenta al área entorrinal y de ese modo se cierra el circuito. Las sinapsis en este circuito son excitadoras en su totalidad; las únicas sinapsis inhibidoras son las de las neuronas en canasta hipocámpicas en el *stratum oriens* cuyos axones terminan en los cuerpos de neuronas piramidales (fig. 22-12).

CONSIDERACIONES FUNCIONALES

Como se comentó, cuando se consideran las funciones del hipocampo es importante resaltar sus relaciones complejas con otras regiones cerebrales. Los efectos de la estimulación o ablación del hipocampo no pueden valorarse aislados de los sistemas elaborados de comunicación hipocámpica.

Ya no se piensa que el hipocampo intervenga en la olfacción. En los seres humanos, que son microsmáticos, está muy bien desarrollado el hipocampo; también lo está en la ballena, que es anosmática. No es posible seguir vías directas de la corteza olfatoria primaria al hipocampo, aunque existe una vía multisináptica a través de la corteza olfatoria primaria y el giro parahipocámpico (área entorrinal). La estimulación del bulbo olfatorio tiene como resultado potenciales postsinápticos excitatorios (PPSE) pero ningún potencial de acción en el hipocampo. Esto es consistente con una vía polisináptica del bulbo olfatorio al hipocampo. Se ha sugerido que esta actividad subumbral de PPSE puede compararse con un estímulo condicional que tiene un papel en la memoria y el aprendizaje.

En contraste, se han registrado potenciales de acción en el hipocampo después de estimular diversas áreas, sea de forma

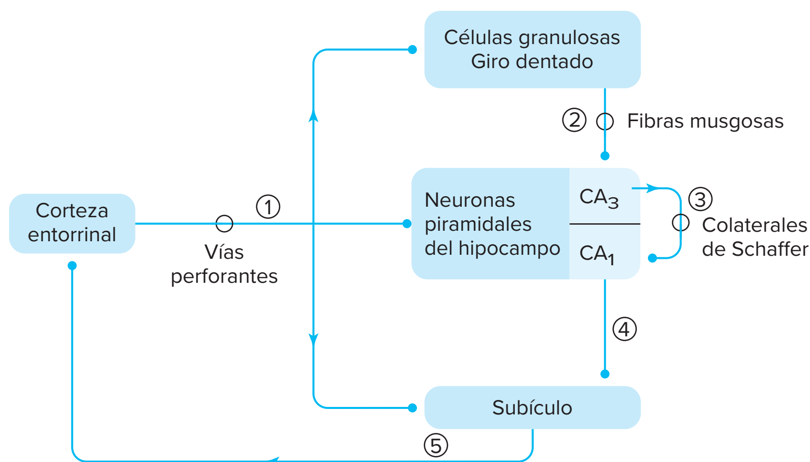


Figura 22-12. Esquema del circuito entorrinal-hipocámpico que muestra la vía perforante (**1**) de la corteza entorrinal al giro dentado, el hipocampo y el subículo; fibras musgosas (**2**) que conectan el giro dentado con las neuronas CA_3 del hipocampo; colaterales de Schaffer (**3**) que enlazan neuronas CA_3 con neuronas CA_1 dentro del hipocampo; vía hipocámpica–subículo (**4**); y cierra final del circuito por conexiones del subículo de nueva cuenta a la corteza entorrinal (**5**).

central o periférica. Se indujeron reacciones hipocámpicas consecutivas a estimulaciones visuales, acústicas, gustativas y somatosensoriales, y también después de estimular diversas áreas corticales y subcorticales. De manera característica, estas respuestas son lábiles y diversos factores las modifican con facilidad.

La estimulación y ablación del hipocampo suscita cambios en las funciones conductual, endocrina y visceral. Por lo regular, se observan los mismos efectos después de la ablación o la estimulación.

8 El hipocampo se ha relacionado con el proceso de atención y alerta; su estimulación en animales produce movimientos de observación y exploración que se acompañan de azoramiento y ansiedad.

La importante función del hipocampo en la memoria no fue evidente sino hasta fines de la década de 1950, cuando Scoville y Milner describieron la pérdida de la memoria consecutiva a lobectomías temporales anteriores bilaterales. La ablación bilateral del hipocampo en el hombre (que también se incluye regiones adyacentes) ocasiona pérdida de la memoria reciente (60 s) e incapacidad para almacenar hechos recién aprendidos (**amnesia** anterógrada). Sin embargo, permanecen intactas la memoria remota o de largo plazo. La ablación unilateral del hipocampo en el hombre no afecta la memoria en un grado de consideración. Los estudios en seres humanos con lesiones cerebrales indican que el hipocampo es importante para la **memoria declarativa** (explícita), la memoria de hechos, palabras y datos que pueden traerse a la mente y analizarse de modo consciente. La memoria declarativa (**asociativa**) incluye reconocimiento episódico, semántico y el basado en la familiaridad, con el señalamiento de que el hipocampo ejerce una función limitada por el tiempo (solo es necesario para la información recién adquirida). La memoria episódica (recuerdo de acontecimientos pasados con una sensación de familiaridad personal) se traslada de forma más grave en lesiones hipocámpicas que la memoria semántica (memoria para la información declarativa general, como vocabulario o prácticas aritméticas). De manera similar a la especialización hemisférica, el hipocampo izquierdo se especializa en la memoria verbal y el derecho en la no verbal. En la actualidad, se considera que el hipocampo permite la consolidación a largo plazo de la memoria en múltiples áreas corticales. A esta transferencia de la información desde el hipocampo hacia las cortezas se le conoce como modelo estándar de la memoria.

Finalmente, las investigaciones recientes señalan que el hipocampo tiene un papel importante en la memoria espacial y codifica un mapa tridimensional interno que permite la ubicación en el espacio.

El hipocampo tiene un umbral bajo para la actividad convulsiva (epiléptica); empero, no es común que se disemine su actividad epiléptica al sistema talámico inespecífico y en consecuencia a la totalidad de la corteza. Ello explicaría por qué no se generaliza la epilepsia del lóbulo temporal en el hombre (epilepsia psicomotora).

AMÍGDALA

Los núcleos **amigdalinos** (del griego *amygdala,* "almendras"), un componente mayor del sistema límbico, semejan la forma de almendras y se localizan en la punta del lóbulo temporal abajo de la corteza del uncus y rostrales en relación con el hipocampo y el cuerno inferior del ventrículo lateral (fig. 22-13). Existen dos grupos principales de estos núcleos: corticomedial y central y basolateral. El grupo corticomedial central es relativamente pequeño y más antiguo en términos filogenéticos porque conserva conexiones con las regiones antiguas del sistema nervioso central, como el bulbo olfatorio, el hipotálamo y el tallo cerebral. El grupo basolateral es más grande y reciente desde el punto de vista filogenético. Tiene conexiones extensas con la corteza cerebral. Se han reconocido varios neurotransmisores en la amígdala: acetilcolina, ácido gammaaminobutírico (GABA), noradrenalina, serotonina, dopamina, sustancia P y encefalina. La amígdala se identificó por primera vez el médico alemán **Burdach** a comienzos del siglo XIX.

Vías aferentes

La amígdala recibe una amplia gama de aferencias exteroceptivas (olfatorias, somatosensoriales, auditivas y visuales) para integración con estímulos interoceptivos de múltiples áreas autónomas (fig. 22-14). Casi todas las conexiones amigdalinas son recíprocas.

El grupo nuclear basolateral, el más grande en el hombre, recibe aferencias de los siguientes orígenes corticales y subcorticales: aferencia cortical de las cortezas prefrontal, temporal, occipital e insular, que conducen a la amígdala información somatosensorial, auditiva y visual muy procesada de áreas de asociación específicas de modalidad y multimodales, además

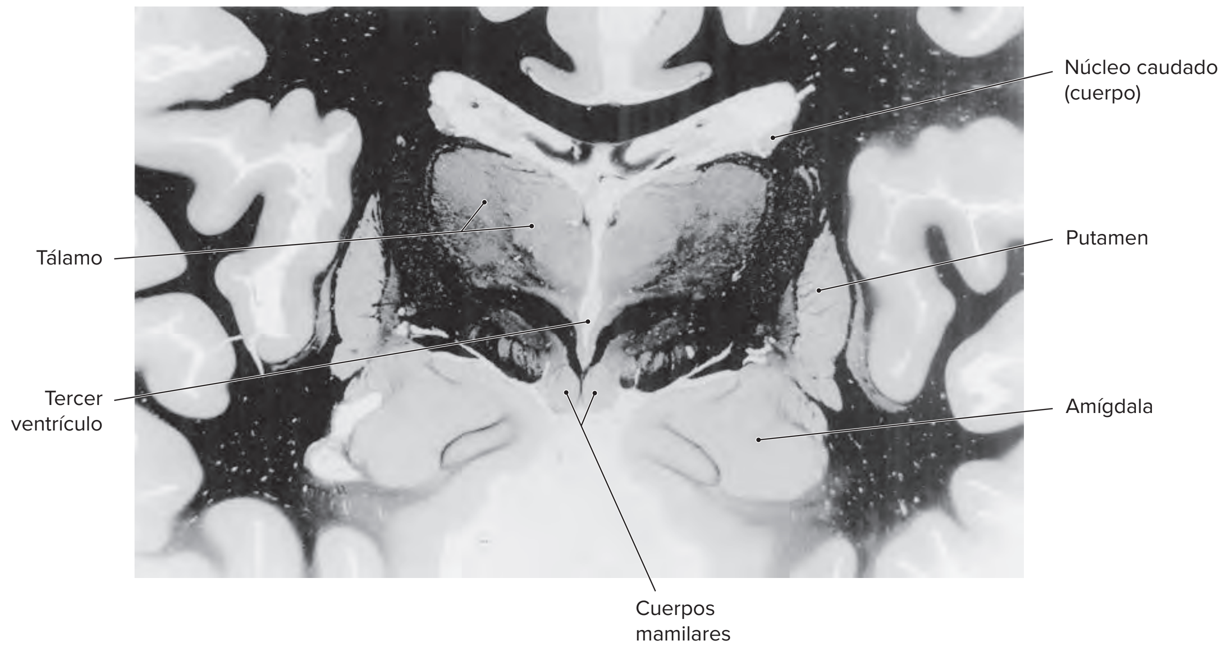


Figura 22-13. Corte coronal del cerebro que muestra la amígdala y estructuras adyacentes.

de información visceral; el tálamo (núcleo dorsomedial); la corteza olfatoria, y aferencia colinérgica del núcleo basal de Meynert. El grupo nuclear basolateral está conectado de manera estrecha y recíproca con la corteza prefrontal a través del fascículo **uncinado**.

El complejo nuclear corticomedial y central recibe aferencias de los sitios siguientes: bulbo olfatorio (directamente a través de la estría olfatoria lateral y de manera indirecta por la vía de la corteza olfatoria), tálamo (núcleo dorsomedial), hipotálamo (núcleo ventromedial y área hipotalámica lateral), área septal y grupos nucleares del tallo cerebral que participan en la función visceral (sustancia gris periacueductal, núcleo parabraquial y núcleo del fascículo solitario).

Vías eferentes



Un gran número de eferencias amigdalinas termina en núcleos que regulan la función endocrina y autónoma

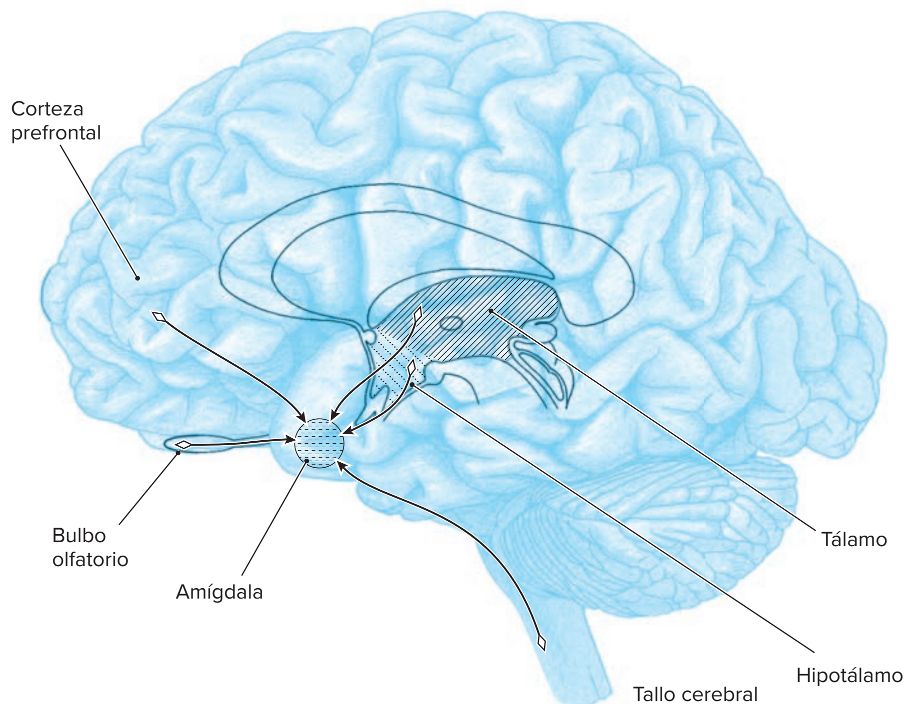


Figura 22-14. Esquema de las principales conexiones aferentes de la amígdala.

y otras se dirigen a la neocorteza. La eferencia de la amígdala se propaga a través de dos vías principales: estría terminal (vía amigdalofugal dorsal) y vía amigdalofugal ventral (haz ventrofugal).

A. Estría terminal

La estría terminal (fig. 22-15) es el principal tracto de salida de la amígdala. Se origina de manera predominante del grupo corticomedial de núcleos amigdalinos. Desde su sitio de origen, sigue un curso en forma de C en sentidos caudal, dorsal, anterior y ventral a lo largo de la superficie medial del núcleo caudado para llegar a la región de la comisura anterior, en donde se ramifica para inervar las siguientes áreas: núcleos septales, núcleos anterior, preóptico y ventromedial del hipotálamo y el área hipotalámica lateral y núcleo del lecho de la estría terminal (un grupo disperso de núcleos en la extremidad rostral de la estría terminal).

B. Vía amigdalofugal ventral

La vía amigdalofugal ventral es un tracto eferente ventral que se origina en los núcleos amigdalinos basolateral y central que prosigue a lo largo de la base del cerebro abajo del núcleo lentiforme y distribuye fibras a las áreas que se mencionan a continuación. Las fibras que proceden del núcleo amigdalino basolateral se proyectan a las siguientes áreas corticales y subcorticales: cortezas prefrontal, temporal inferior (área entorrinal y subículo), insular, cingular y occipital, estriado ventral, tálamo (núcleo dorsomedial), hipotálamo (áreas hipotalámicas preóptica y lateral), área septal y sustancia innominada (núcleo basal de Meynert), de la cual un sistema colinérgico difuso activa la corteza cerebral en respuesta a estímulos importantes.

Las fibras de la vía amigdalofugal ventral originadas en el núcleo amigdalino central se distribuyen a núcleos del tallo cerebral relacionados con la función visceral (núcleo motor dorsal del vago, núcleos del rafe, locus coeruleus, núcleo parabraquial y sustancia gris periacueductal).

Las dos amígdalas se comunican entre sí a través de la estría terminal y la comisura anterior. Las fibras salen de un complejo nuclear amigdaloide y siguen a través de la estría terminal hasta el nivel de la comisura anterior, en donde se cruzan y se unen a la otra estría terminal y regresan al complejo nuclear amigdaloide contralateral. Los grupos nucleares dentro de cada complejo nuclear amigdaloide se comunican entre sí a través de sistemas de fibras cortas.

Conexiones intraamigdalinas

Los estudios de seguimiento de tractos revelaron conexiones intranucleares e internucleares extensas entre los núcleos amigdalinos, casi todas las conexiones son glutamatérgicas. Estas observaciones indican que existe un procesamiento local extenso de información que penetra en la amígdala antes de conducir a los resultados finales conductuales apropiados.

Consideraciones funcionales

10 Las funciones de la amígdala son un poco elusivas. Los experimentos de estimulación y ablación incluyen estructuras neurales adyacentes. La complicada conectividad neural de la amígdala dificulta atribuir solo a ella una conducta observada. Sin embargo, después de la estimulación o ablación de la amígdala tienen lugar las siguientes manifestaciones:

A. Efectos autónomos

Después de la estimulación amigdalina se observaron cambios en la frecuencia cardiaca, respiración, presión arterial y motilidad gástrica. Se advirtieron un incremento y una disminución de estas funciones, según fuera el área estimulada.

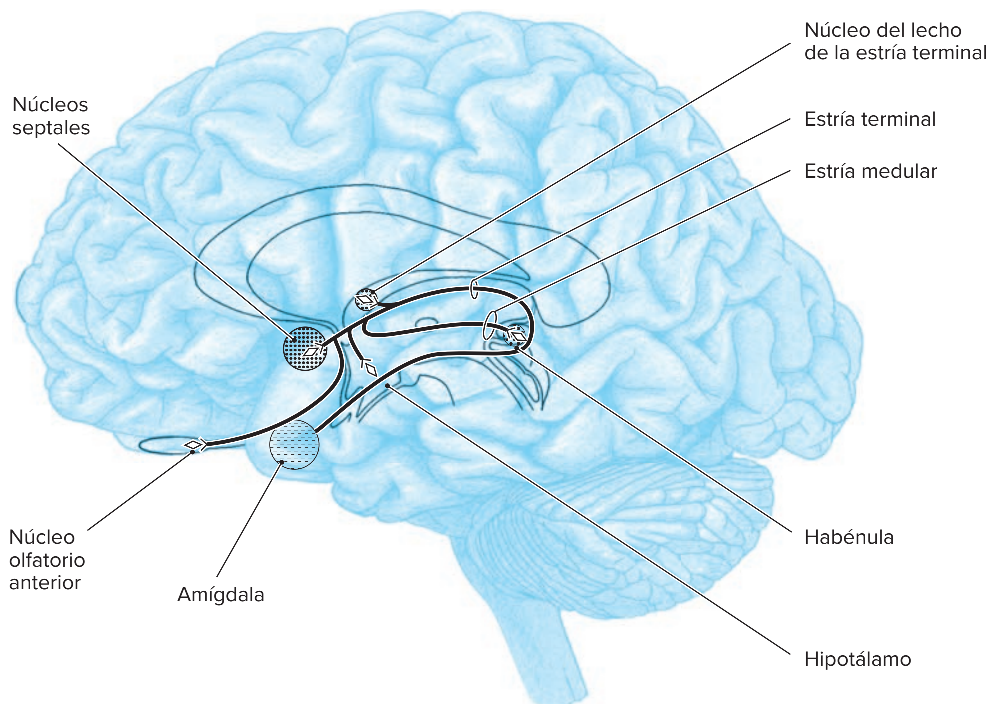


Figura 22-15. Representación de las principales conexiones eferentes de la amígdala.

B. Respuesta de orientación

La estimulación de la amígdala en animales de experimentación aumenta la respuesta de orientación a acontecimientos nuevos. Estos animales detienen la actividad en curso y adaptan su cuerpo a la nueva situación. Los animales con lesiones amigdalinas muestran una reacción reducida a acontecimientos novedosos en el ambiente visual. Sin embargo, su interés mejora si hay una recompensa para la respuesta.

C. Conducta emocional y consumo de alimento

Al parecer, en la amígdala existen dos regiones antagónicas respecto de la conducta emocional y la alimentación. Las lesiones en el grupo nuclear corticomedial de la amígdala provocan afagia, disminución del tono emocional, miedo, tristeza y agresión. En contraste, las lesiones del grupo nuclear basolateral producen hiperfagia, felicidad y reacciones agradables. La estimulación del grupo nuclear basolateral de la amígdala se acompaña de miedo y huida; la del grupo nuclear corticomedial genera una reacción defensiva y agresiva. La conducta de ataque suscitada por estimulación amigdalina difiere de la que se obtiene por estimulación hipotalámica, se forma y remite de manera gradual al iniciar y cesar el estímulo. En contraste, la conducta de ataque inducida desde el hipotálamo comienza y desaparece casi inmediatamente después del inicio y supresión del estímulo. Un hecho interesante es que la estimulación septal previa impide la aparición de la conducta agresiva que se induce desde la amígdala y el hipotálamo.

D. Expresión facial

En el cerebro existen diversas áreas especializadas en el procesamiento de las caras. Entre las principales se encuentran los sectores de la corteza visual extraestriada, sobre todo en los giros fusiforme y temporal superior y la amígdala. Si bien las cortezas visuales extraestriadas participan en especial en la construcción de la representación perceptiva y detallada de los rostros, es necesaria la amígdala para enlazar la percepción de la cara a la reintegración del reconocimiento de su significado emocional y social. Las lesiones de la amígdala en monos deterioran la capacidad para valorar el significado social y emocional de los estímulos visuales. Las lesiones amigdalinas bilaterales en el hombre dan lugar a una alteración de la conducta y cognición sociales, sobre todo en relación con el reconocimiento de indicios sociales a partir de las caras. El daño amigdalino bilateral en el ser humano se acompaña de un deterioro del reconocimiento de expresiones faciales. Los estudios de imágenes funcionales demostraron la activación de la amígdala durante la presentación de expresiones faciales emocionales. Estos hallazgos son más obvios en emociones de reactividad negativa (miedo, enojo y tristeza).

E. Reacción de despertamiento

La estimulación del grupo nuclear basolateral de la amígdala produce una respuesta de despertamiento similar, pero independiente, a la reacción de despertamiento consecutiva a la estimulación del sistema reticular activador del tallo cerebral. La respuesta de la amígdala es independiente al sistema reticular activador, ya que puede suscitarse después de lesiones en la formación reticular del tallo cerebral. En contraste, la estimulación del grupo nuclear corticomedial de la amígdala ocasiona el efecto inverso (disminución del despertamiento y sueño). No obstante, el efecto total neto de la amígdala es facilitador, dado que la ablación de esta estructura tiene como resultado un animal perezoso, hipoactivo, plácido y manso. Estos animales evitan las interacciones sociales y pueden tornarse socialmente aislados.

F. Actividad sexual

La amígdala contiene la densidad más alta de receptores de hormonas sexuales. La estimulación de la amígdala se acompaña de una diversidad de conductas sexuales que incluyen erección, eyaculación, movimientos copulatorios y ovulación. Las lesiones bilaterales de la amígdala producen hipersexualidad y conducta sexual pervertida.

G. Actividad motora

La estimulación del grupo nuclear corticomedial de la amígdala induce movimientos rítmicos complejos vinculados con la alimentación, masticación, chasquido de labios, lamedura y deglución.

Los experimentos en animales apoyan la importancia de la amígdala en la organización de la conducta relacionada con el miedo. La eliminación bilateral de la amígdala suprime las respuestas relacionadas con el miedo que ocurren de manera natural en animales. La estimulación eléctrica de la amígdala genera una conducta de defensa o relacionada con el miedo. Al parecer, para esta última conducta son esenciales las proyecciones amigdaloides al hipotálamo a través de la vía amigdalofugal ventral.

La estimulación de la amígdala durante la operación del cerebro en el hombre se acompaña de diversas reacciones autónomas y emocionales con una sensación de miedo y ansiedad. Algunos de estos pacientes refieren un delirio de reconocimiento parecido al recuerdo que se conoce como el fenómeno de *ya visto* (del término francés **déjà vu**). El fenómeno *ya visto* y las alucinaciones gustativas y olfatorias se experimentan con frecuencia como auras en pacientes que sufren convulsiones del lóbulo temporal.

En el hombre se han destruido ambas amígdalas a fin de suprimir la epilepsia refractaria y tratar la conducta violenta. Estos sujetos se tornan complacientes y sedados, además muestran cambios notorios en la conducta emocional.

Cabe señalar que es posible observar muchas, si no es que la totalidad, de estas funciones después de la estimulación o ablación de otras regiones del cerebro, en especial el hipotálamo y las regiones septales. Se ha propuesto que la amígdala tiene un papel integrador en todas estas funciones.

ÁREA SEPTAL

11 El área septal (figs. 22-16 y 22-17) tiene dos divisiones: *septum pellucidum* y *septum verum.* El *septum pellucidum* es una hoja delgada que separa los ventrículos laterales. Se constituye por glía y posee un recubrimiento de epéndima. El *septum verum* posee una situación ventral respecto del *septum pellucidum*, entre el giro subcalloso a nivel rostral y la comisura anterior y el hipotálamo anterior en el plano caudal. Casi todos los autores incluyen las siguientes estructuras en el *septum verum*: núcleos septales, banda diagonal de Broca, núcleo del lecho de la estría terminal y núcleo *accumbens* septal.

Los núcleos septales se integran con neuronas de tamaño mediano, que se reúnen en los grupos medial, lateral y posterior. El grupo lateral recibe la mayor parte de las aferentes septales y se proyecta al grupo septal medial. Este último da lugar a la mayor parte de las eferentes septales. El grupo posterior recibe aferencias del hipocampo y dirige sus eferencias a los núcleos habenulares. En el hombre están poco desarrollados estos núcleos septales.

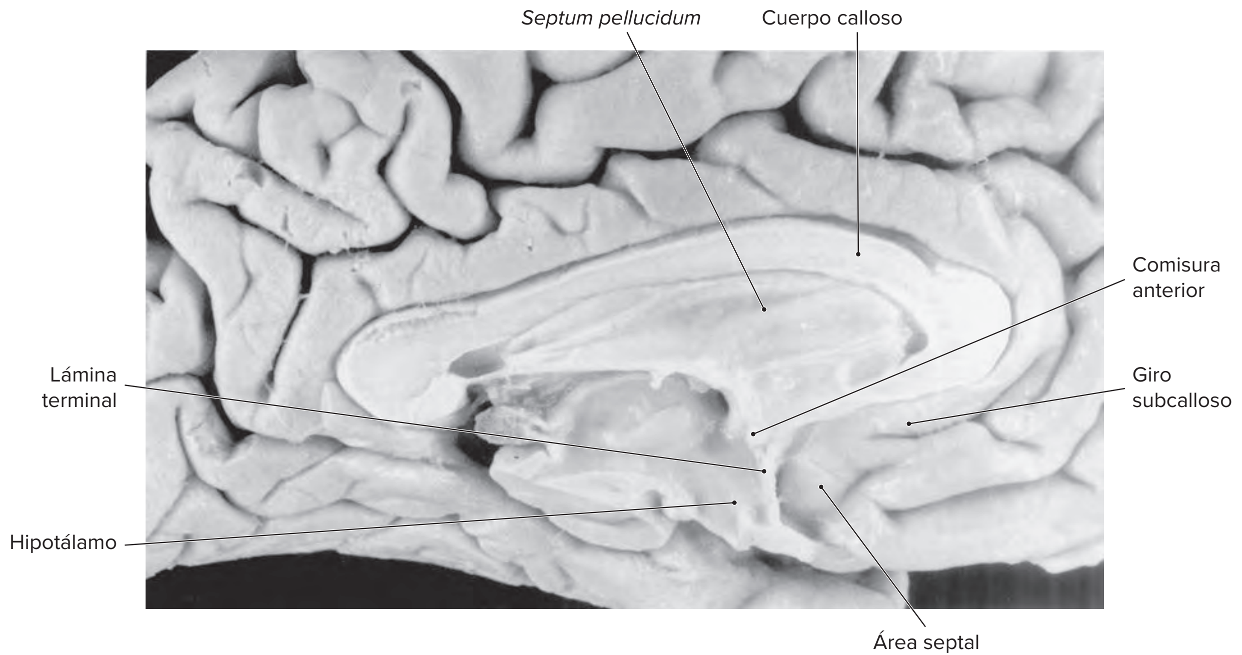


Figura 22-16. Vista mediosagital del cerebro que delinea el área septal ventral hacia el *septum pellucidum*, entre el giro subcalloso a nivel rostral y la comisura anterior, el hipotálamo y la lámina terminal en el plano caudal.

Ventrículo lateral
Cuerpo calloso
Septum pellucidum
Núcleo caudado
Putamen
Núcleos septales
Globo pálido
Fórnix (columnas)
Tálamo
Tercer ventrículo
Hipocampo
Esplenio

Figura 22-17. Corte axial del cerebro que muestra los núcleos septales y el *septum pellucidum* entre el cuerpo calloso y el fórnix.

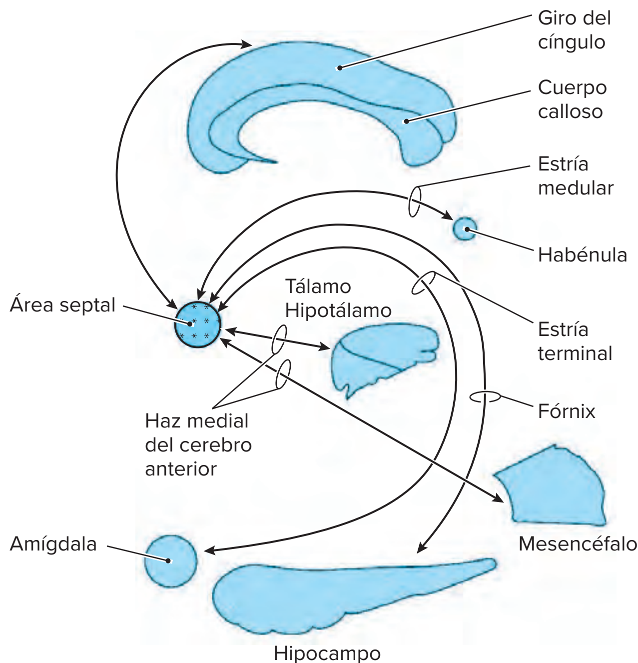


Figura 22-18. Esquema de las conexiones aferentes y eferentes del área septal.

Conexiones

12 El área septal tiene conexiones recíprocas (fig. 22-18) con las siguientes áreas: hipocampo, amígdala, hipotálamo, mesencéfalo, núcleo habenular, giro del cíngulo y tálamo.

Las conexiones recíprocas entre el área septal y el hipocampo constituyen la principal conexión del área septal y discurren a través del fórnix. La relación hipocámpica–septal se organiza en sentido topográfico de modo que se proyectan áreas específicas del hipocampo a regiones específicas del *septum* (CA_1 del hipocampo a la región septal medial; CA_3 y CA_4 del hipocampo a la región septal lateral, la región septal medial a CA_3 y CA_4). Cuando a lo anterior se añade la conexión intrínseca entre las regiones septales medial y lateral y entre CA_1 y CA_3–CA_4 del hipocampo, se torna obvio que se establece un circuito neural que conecta estas dos regiones límbicas.

Las conexiones recíprocas entre el área septal y la amígdala cursan a través de la estría terminal y la vía amigdalofugal ventral.

Las conexiones recíprocas con el hipotálamo siguen en el tracto prosencefálico medial. Los núcleos hipotalámicos que participan incluyen el preóptico, anterior, paraventricular y lateral. El tracto prosencefálico medial es un haz mal definido de fibras nerviosas cortas que discurren a través del hipotálamo lateral, interconecta núcleos cercanos entre sí y se extiende del área septal al mesencéfalo.

Las fibras entre el área septal y el mesencéfalo siguen en el tracto prosencefálico medial. Las principales áreas del tallo cerebral que participan en esta conexión son la región gris periacueductal y el área tegmental ventral.

La estría medular del tálamo conecta de forma recíproca el área septal y los núcleos habenulares. Desde estos últimos, el tracto habenulointerpeduncular conecta el área septal de manera indirecta con el núcleo interpeduncular del mesencéfalo.

Los núcleos talámicos que intervienen en la conexión septotalámica son los núcleos dorsomedial y anterior.

Consideraciones funcionales

13 La importancia funcional del área septal estriba en que proporciona un papel de interacción entre estructuras límbicas y diencefálicas. Los experimentos de estimulación y ablación suministraron la siguiente información sobre la actividad de la región septal.

A. Conducta emocional

Las lesiones del área septal en especies animales como ratas y ratones, generan reacciones de furia e hiperemocionalidad. Estas alteraciones conductuales son casi siempre transitorias y desaparecen dos a cuatro semanas después de la anomalía.

B. Consumo de agua

Los animales con lesiones en el área septal tienden a consumir mayores cantidades de agua. Algunas pruebas sugieren que se trata de un efecto primario de la lesión, y se debe a la alteración de un sistema neural relacionado con el equilibrio hídrico en respuesta a cambios en el volumen total de líquidos. La estimulación crónica del área septal tiende a disminuir el consumo espontáneo de líquidos, incluso en animales a los que se suprimió el agua durante un tiempo prolongado.

C. Actividad

Los animales con lesiones septales muestran un estado inicial de gran actividad como reacción a una situación novedosa. Sin embargo, esta actividad notoria declina con rapidez casi hasta la inmovilidad.

D. Aprendizaje

Los animales con lesiones septales tienden a aprender en poco tiempo labores y las efectúan con efectividad una vez que las aprenden.

E. Recompensa

La estimulación de varias regiones del área septal da lugar a efectos de placer o recompensa.

F. Efectos autónomos

La estimulación de la región septal ejerce un efecto inhibidor en la función autónoma. Después de la estimulación septal se observa desaceleración cardiaca y se revierte con el fármaco atropina, lo que sugiere que los efectos septales se median a través de fibras colinérgicas del nervio vago.

G. Síndrome septal

La destrucción de los núcleos septales provoca una reacción conductual excesiva a la mayor parte de los estímulos ambientales. Se advierten cambios en las conductas sexual y reproductiva, la alimentación, el consumo de líquidos y la reacción de furia.

Se han notificado relativamente pocas lesiones o estimulaciones septales discretas en el hombre. La estimulación química del área septal con acetilcolina ocasiona euforia y orgasmo sexual. Los registros del área septal durante el coito muestran actividad en espiga y onda durante el orgasmo. En el hombre se ha comunicado un incremento notable de la actividad sexual después del daño septal.

SINOPSIS DEL SISTEMA LÍMBICO

14 Es evidente que el límbico es un sistema muy complejo incluyendo sus componentes, en especial el hipotálamo, se interconectan con una multiplicidad de vías y circuitos recíprocos.

Los principales componentes del sistema límbico (formación hipocámpica, amígdala, área septal y corteza entorrinal) se interrelacionan de forma compleja con sistemas neurales que tienen funciones somatosensoriales, somatomotoras y autónomas así como endocrinas. Por consiguiente, se encuentran en una posición única para integrar información exteroceptiva e interoceptiva y son esenciales para conservar la estabilidad emocional, la capacidad de aprendizaje y la función de la memoria. Se ha propuesto un asa límbica (fig. 22-19) como sustrato anatómico para la función integradora del sistema límbico. La rama aferente del asa consiste en colaterales hacia el sistema límbico de la vía que conecta cortezas de asociación neocorticales con la corteza prefrontal. Están conectados de manera recíproca centros autónomos y endocrinos con los mismos sistemas límbicos que reciben colaterales corticales. La rama eferente del asa se integra con proyecciones de los centros límbicos a la corteza de asociación prefrontal. La corteza prefrontal guía la conducta, y participa de modo indirecto en el inicio del movimiento. La aferencia de los centros límbicos a la corteza prefrontal ayuda a los efectos de la emoción en la función motora. Cuando mucho, es posible asegurar, en los términos más generales, que las funciones totales del sistema límbico intervienen en lo siguiente:

1. Mecanismos homeostáticos para la preservación del individuo (respuesta de huida o defensa, alimentación, consumo de líquidos) y la especie (conducta sexual y social). En ellos, el sistema límbico tiene la función protectora de asegurar reacciones autónomas y endocrinas graduadas y consideradas.
2. Conducta emocional (incluidos miedo, furia, placer y tristeza) y sentimientos.
3. Memoria.
4. Acoplar las aferencias con impulsos autónomos–endocrinos y colocarlos en el contexto de la situación.
5. Motivación.

Las diferentes funciones del sistema límbico no están distribuidas por igual entre sus componentes. El hipocampo se relaciona en especial con la memoria, la amígdala con la emoción y la sexualidad, el giro del cíngulo anterior con la motivación y la corteza orbitofrontal con la conducta social.

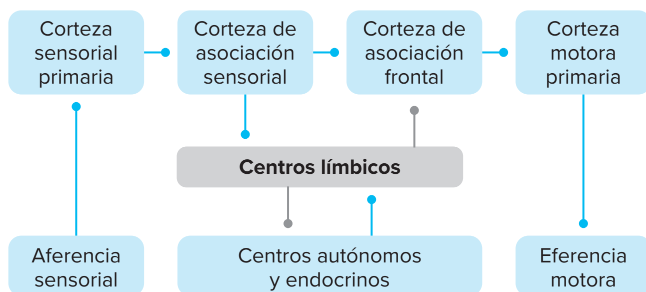


Figura 22-19. Representación del sustrato anatómico para la función integradora del sistema límbico (el asa límbica).

TERMINOLOGÍA

***Alveus* (latín, "continuo o canal").** El *alveus* del hipocampo es la capa delgada de sustancia blanca que cubre la superficie ventricular del hipocampo.

Amígdala (griego *amygdale*, "almendra"). El núcleo amigdaloide es una masa nuclear en forma de almendra enfrente de la cola del núcleo caudado.

Amnesia (griego, "olvido"). Falta o pérdida de la memoria. *Amnesia* era un término antiguo para la pérdida de la memoria. El uso moderno de la palabra data de 1861 y del trabajo de Broca, quien dividió los trastornos del lenguaje secundarios a lesiones centrales en afemia y amnesia verbal. En 1862, apareció por primera vez el término en inglés. El uso del término de Broca *amnesia verbal* (deterioro para encontrar palabras) ya es obsoleto.

Broca, Pierre–Paul (1824-1880). Antropólogo, anatomista, cirujano y político francés. Describió la dominancia hemisférica para el lenguaje, además de la distrofia muscular antes de Duchenne y el uso del hipnotismo en cirugía. El área del lenguaje en el hemisferio izquierdo se llama así en su honor.

Burdach, Karl Friedrich (1776-1847). Médico, anatomista y fisiólogo alemán. Introdujo los términos *biología* y *morfología.* Se le acredita el nombramiento de muchas estructuras, entre ellas fascículo cuneiforme (columna de Burdach), globo pálido, putamen, cápsula interna, núcleo lenticular, núcleo rojo, cíngulo, cuña y núcleo amigdaloide. También clasificó los núcleos talámicos.

Células mitrales (latín *mitra*, "caperuza"). Las células mitrales en el bulbo olfatorio tienen forma de caperuza.

Circuito de Papez. Un circuito que conecta el hipocampo con el hipotálamo, el tálamo y el giro del cíngulo. En 1937, James Papez, neuroanatomista estadounidense describió el circuito que estableció la base para el concepto posterior del sistema límbico.

Colaterales de Schaffer. Colaterales de axones de neuronas piramidales en el campo CA_3 del hipocampo que se proyectan a células piramidales en el campo CA_1.

Corteza entorrinal. Parte rostral del giro parahipocámpico en el lóbulo temporal. Corresponde al área 28 de Brodmann.

Cuerno de Amón. Los anatomistas relacionaron el hipocampo con un cuerno de carnero o los cuernos de la deidad egipcia Amón, que tenía cabeza de carnero.

Fimbria (latín, "pestaña, borde, margen"). Banda de sustancia blanca a lo largo del borde medial de la superficie ventricular del hipocampo. Parte del fórnix.

Fórnix (latín, "arco"). Tracto eferente de la formación hipocámpica parecido a un arco. Galeno lo señaló y Vesalio lo describió por primera vez. Thomas Willis lo denominó *fornix cerebri* (fórnix cerebral).

Giro del cíngulo (latín, "cinturón o cintura"). Paleocorteza en cuatro capas arriba del cuerpo calloso. Parte del lóbulo límbico.

Giro dentado (latín *dentis*, "diente"; griego *gyros*, "círculo"). Arquicorteza de tres capas del lóbulo temporal. Es un componente de la formación hipocámpica.

Hipocampo (griego, "caballo de mar"). Parte de la formación hipocámpica. Es la parte inferomesial del giro parahipocámpico. Se conoce así por su semejanza con un caballito de mar. La estructura la observó por primera vez Aquilino y la denominó Arancio.

Istmo (griego *isthmos*, "conexión estrecha entre dos cuerpos o partes más grandes"). El istmo del giro del cíngulo es la porción estrecha entre los giros del cíngulo y el parahipocámpico.

Límbico (latín *limbus*, "pestaña, borde, margen"). El lóbulo límbico forma un margen alrededor del tallo cerebral.

Lira (griego, "lirah"). Instrumento de cuerdas similares al arpa.

Memoria asociativa. Recuerdo consciente de acontecimientos y hechos específicos. Se conoce como memoria declarativa y memoria de base de datos.

Memoria declarativa. Recuerdo consciente de acontecimientos y hechos específicos. Se conoce como memoria asociativa y memoria de base de datos.

Pilares del fórnix (latín, "pierna o espinilla, arco"). Banda aplanada de sustancia blanca abajo del esplenio del cuerpo calloso. Los dos pilares se unen para formar el cuerpo del fórnix.

Piriforme (latín *pirum*, "pera"; *forma*, "forma"). En forma de pera. El giro piriforme del lóbulo temporal tiene esa forma.

Rinencéfalo (griego *rhin*, "nariz"; *enkephalos*, "cerebro"). Cerebro de la olfacción. Parte del cerebro relacionada con el sistema olfatorio.

Salterio (griego *psalterion*, "arpa"). La comisura hipocámpica o la comisura del fórnix, se denomina salterio.

Sector de Bratz. Campo CA_4 del cuerno de Amón. Se conoce también como sector de vulnerabilidad media (a la anoxia).

Sector de Sommer. Campo CA_1 del hipocampo. Se conoce como sector vulnerable por su sensibilidad a la anoxia y la isquemia. Se denomina así en honor de Wilhelm Sommer, médico alemán.

Subículo (latín *subicere*, "elevar o levantar"). Estructura subyacente o de apoyo.

Uncinado (latín, "gancho"). El fascículo uncinado, similar a un gancho, une los lóbulos frontal y temporal.

Uncus (latín, "gancho"). Extremo anterior curvado en el plano medial del giro parahipocámpico.

Willis, Thomas (1621-1675). Médico inglés que describió en 1664 el círculo arterial que lleva su nombre en la base del cerebro. Describió el 11avo., nervio craneal (nervio de Willis) y la cefalea por oclusión de la carótida (cefalea de Willis), entre muchas otras observaciones.

Ya visto (del francés *déjà vu*). Ilusión en la que una nueva situación se percibe de manera incorrecta como repetición de una situación previa. Por lo general, se trata de un aura en una convulsión del lóbulo temporal.

LECTURAS SUGERIDAS

Adolphs R, Tranel D: Amygdala damage impairs emotion recognition from scenes only when they contain facial expression. *Neuropsychologia* 2003; 41:1281–1289.

Baleydier C, Mauguiere F: The duality of the cingulate gyrus in monkey: Neuroanatomical study and functional hypothesis. *Brain* 1980; 103:525–554.

Ben-Ari Y et al: Regional distribution of choline acetyltransferase and acetylcholinesterase within the amygdaloid complex and stria terminalis system. *Brain Res* 1977; 120:435–445.

Braak H et al: Functional anatomy of human hippocampal formation and related structures. *J Child Neurol* 1996; 11:265–275.

Brodal P: *The Central Nervous System*, 5th ed. New York, Oxford University Press, 1992:383–397.

Bronen RA: Hippocampal and limbic terminology. *AJNR* 1992; 13:943–945.

Brumback RA, Leech RW: Memories of a sea horse. *J Child Neurol* 1996; 11:263–264.

Burgess N et al: The human hippocampus and spatial and episodic memory. *Neuron* 2002; 35:625–641.

Emson PC et al: Contributions of different afferent pathways to the catecholamine and 5-hydroxytryptamine-innervation of the amygdala: A neurochemical and histochemical study. *Neuroscience* 1979; 4:1347–1357.

Girgis M: Kindling as a model for limbic epilepsy. *Neuroscience* 1981; 6:1695–1706.

Gorman DG, Cummings JL: Hypersexuality following septal injury. *Arch Neurol* 1992; 49:308–310.

Hopkins DA, Holstege G: Amygdaloid projections to the mesencephalon, pons and medulla oblongata in the cat. *Exp Brain Res* 1978; 32:529–547.

Horel JA: The neuroanatomy of amnesia: A critique of the hippocampal memory hypothesis. *Brain* 1978; 101:403–445.

Kosel KC et al: Olfactory bulb projections to the parahippocampal area of the rat. *J Comp Neurol* 1981; 198:467–482.

Lopes da Silva FH, Arnolds DEAT: Physiology of the hippocampus and related structures. *Annu Rev Physiol* 1978; 40:185–216.

Mark LP et al: The fornix. *AJNR* 1993; 14:1355–1358.

Mark LP et al: The hippocampus. *AJNR* 1993; 14:709–712.

Mark LP et al: Hippocampal anatomy and pathologic alterations on conventional MR images. *AJNR* 1993; 14:1237–1240.

Mark LP et al: Limbic connections. *AJNR* 1995; 16:1303–1306.

Mark LP et al: Limbic system anatomy: An overview. *AJNR* 1993; 14:349–352.

Mark LP et al: The septal area. *AJNR* 1994; 15:273–276.

Mega MS et al: The limbic system: An anatomic, phylogenetic, and clinical perspective. *J Neuropsychiat & Clin Neurosci* 1997; 9:315–330.

Meibach RC, Siegel A: Efferent connections of the septal area in the rat: An analysis utilizing retrograde and anterograde transport methods. *Brain Res* 1977; 119:1–20.

Moser MB, Moser EI: Functional differentiation in the hippocampus. *Hippocampus* 1998; 8:608–619.

Ottersen OP, Ben-Ari Y: Afferent connections to the amygdaloid complex of the rat and cat: I. Projections from the thalamus. *J Comp Neurol* 1979; 187:401–424.

Sah P et al: The amygdaloid complex: Anatomy and physiology. *Physiol Rev* 2003; 83:803–834.

Sitoh YY et al: The limbic system. An overview of the anatomy and its development. *Neuroimaging Clinics of North America* 1997; 7:1–10.

Swanson LW, Cowan WM: An autoradiographic study of the organization of the efferent connections of the hippocampal formation in the rat. *J Comp Neurol* 1977; 172:49–84.

Tranel D, Hyman BT: Neuropsychological correlates of bilateral amygdala damage. *Arch Neurol* 1990; 47:349–355.

Van Hoesen GW: The parahippocampal gyrus: New observations regarding its cortical connections in the monkey. *Trends Neurosci* 1982; 5:345–350.

Van Hoesen GW: Anatomy of the medial temporal lobe. *Magn Reson Imaging* 1995; 13:1047–1055.

Van Hoesen GW et al: The parahippocampal gyrus in Alzheimer's disease: Clinical and preclinical neuroanatomical correlates. *Ann NY Acad Sci* 2000; 911:254–274.

Witter MP et al: Anatomical organization of the parahippocampal-hippocampal network. *Ann NY Acad Sci* 2000; 911:1–24.

Sistema límbico: correlaciones clínicas

23

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *Es posible que el primer signo clínico de un meningioma subfrontal sea la anosmia.*

2 *Existen dos tipos de memoria: explícita e implícita.*

3 *La amnesia (pérdida de la memoria) puede ser anterógrada, retrógrada, global o específica de modalidad. Es posible que sea transitoria o permanente.*

4 *El síndrome de Wernicke–Korsakoff es un padecimiento secundario a la carencia de tiamina que se observa en alcohólicos crónicos y se caracteriza por amnesia (anterógrada y retrógrada) y fabulación.*

5 *La amnesia global transitoria se debe a isquemia de estructuras de la memoria del lóbulo temporal medial. La depresión cortical diseminante en el lóbulo temporal medial es otro mecanismo.*

6 *Varias manifestaciones del síndrome de Klüver–Bucy se explican por defectos en la relación de la información sensorial con la experiencia pasada o la valoración de estímulos sensoriales en términos de su importancia biológica.*

7 *La epilepsia del lóbulo temporal se distingue por una combinación de manifestaciones psicológicas y motoras.*

8 *La esquizofrenia es una enfermedad mental con afectación neurológica indefinida. Los probables sitios de lesión son las estructuras límbicas corticales y subcorticales.*

9 *La enfermedad de Alzheimer es un padecimiento degenerativo del cerebro que se caracteriza por pérdida grave de la memoria, desorientación y cambios conductuales. La anormalidad principal se encuentra en la corteza entorrinal, que aísla la formación hipocámpica del resto de la corteza cerebral.*

ANORMALIDADES DE LA OLFACCIÓN

1 Las estructuras **rinencefálicas** pueden afectarse en varios sitios y ocasionar alteraciones en el sentido del olfato.

Los receptores olfatorios nasales se afectan en resfriados comunes y ello causa disminución o pérdida bilaterales del olfato (**anosmia**). Pueden lesionarse las fibras del nervio olfatorio en su trayecto a través de la lámina **cribiforme** del hueso etmoides en casos de fracturas de la lámina y caídas graves. En estos pacientes, la anosmia se debe al desgarro de fibras nerviosas olfatorias finas a su paso a través de la lámina cribiforme. Por lo regular, se afecta el bulbo y el tracto olfatorios en procesos inflamatorios de las meninges (meningitis) o tumores (meningiomas) en la superficie inferior del lóbulo frontal o la fosa craneal anterior. Es posible que la manifestación clínica más temprana de un meningioma subfrontal sea la pérdida unilateral del olfato (**anosmia**). Los procesos patológicos en la región de la corteza olfatoria primaria (uncus del lóbulo temporal) inducen

a menudo alucinaciones olfatorias (**crisis uncinadas**). El olor que se experimenta en estos casos se describe con frecuencia como desagradable. Estas alucinaciones pueden anunciar una convulsión epiléptica o ser parte de ella.

MEMORIA

Se refiere a la codificación, almacenamiento y recuperación de información. Un defecto en uno o más de estos procesos puede causar deterioro de la memoria (amnesia).

El papel del sistema nervioso en la memoria se ha valorado con la utilización de técnicas neuroquirúrgicas (ablación de áreas selectivas del cerebro), métodos electrofisiológicos (vías y mecanismos neurales), estudios bioquímicos (función del RNA y otras proteínas), un método neurofarmacológico (el efecto de fármacos en la transmisión sináptica y procesos intracelulares), además de estudios en seres humanos con déficit de memoria (**amnesia**). Al parecer, la memoria depende de dos cambios precisos: un fenómeno eléctrico de naturaleza temporal en la membrana y una alteración permanente, más estable, en la química del sistema nervioso. El descubrimiento de la posible acción del ADN y el RNA como códigos para la transmisión sináptica llevó a formular la teoría de que dichas cadenas se encargan de transformar las memorias a corto término en depósitos permanentes.

Tipos de memoria

2

Las memorias son explícitas o implícitas.

A. Memoria explícita (declarativa)

Hace mención a la recuperación consciente de información. Apoya el aprendizaje, la retención de hechos y el recuerdo consciente de acontecimientos previos (saber qué). Por consiguiente, el acceso a ella es consciente. Existen dos subtipos de memoria explícita: episódica y semántica.

La **memoria episódica** (única) es el recuerdo de hechos y acontecimientos experimentados de manera personal con localización espacial y temporal especiales, por ejemplo el recuerdo del consumo de un tipo específico de alimento en un restaurante.

La **memoria semántica** (diversa, genérica) se refiere a la memoria del conocimiento enciclopédico adquirido, en términos cultural y educacional, como el significado de palabras, hechos aritméticos o información geográfica e histórica, (p. ej., que París es la capital de Francia y que *bistro* es en francés "restaurante").

La memoria episódica puede ser de corto o largo plazo.

1. Memoria de corto plazo (inmediata, reciente, de trabajo). Esta variedad de memoria se refiere al recuerdo de una cantidad limitada de información (p. ej., un número telefónico de siete dígitos) que se conserva de manera constante en la conciencia por un corto periodo (menos de 60 s). Dicha memoria desaparece en segundos si no se renueva de manera continua.

2. Memoria de largo plazo (remota). Se refiere a la memoria que se recobra después de periodos mayores de un minuto y, en el caso de la memoria remota, por un tiempo pasado más distante aún.

B. Memoria implícita

Apoya el aprendizaje y la retención de habilidades (saber cómo). Es la memoria de conductas afectadas por la experiencia que se llevan a cabo de modo inconsciente. Existen dos tipos de memoria implícita: de procedimientos y de preparación.

1. Memoria de procedimientos. (Aprendizaje de una habilidad) la ejecución repetida de un acto motor como conducir o montar una bicicleta, mejora y automatiza la habilidad futura para el mismo acto. De manera característica es resistente al olvido y de ahí su preservación en pacientes que son por lo demás amnésicos.

2. Memoria de preparación (*priming*). Se refiere al incremento por corto tiempo de una acción basada, desde el punto de vista de la percepción, después de la exposición reciente a material visual similar, como completar una frase de tres palabras con una sola palabra mencionada con anterioridad o reconocer una palabra o fotografía con mayor rapidez o precisión por una exposición previa.

En el cuadro 23-1, se resumen los tipos de memoria.

La memoria inmediata puede explicarse por una alteración eléctrica transitoria en la sinapsis; la de larga duración por una modificación física o química de la sinapsis en ese momento. Se han descrito varias de estas alteraciones en diferentes situaciones experimentales, que incluyen cambios en el número y tamaño de las terminales sinápticas y su composición química. También, se han notificado modificaciones en neuronas postsinápticas. A menudo se piensa que estos cambios en los componentes presinápticos o postsinápticos de la sinapsis facilitan la transmisión de impulsos en la sinapsis y por consiguiente establecen un código de memoria o engrama.

Varios estudios bioquímicos sugirieron la intervención de las proteínas y el RNA en los mecanismos de la memoria. Las pruebas de esta acción se obtuvieron de experimentos en los que se aumentó o bloqueó la síntesis de proteínas y RNA mediante fármacos, mediciones del contenido de proteínas y RNA de sistemas neuronales estimulados y experimentos en los que se transfirieron labores aprendidas de un animal entrenado a otro sin entrenamiento después de inyectar RNA o la proteína del cerebro del sujeto entrenado.

Correlaciones anatómicas de la memoria

Los diferentes tipos de memoria reciben el apoyo de distintos sistemas neurales.

A. Memoria episódica

La corteza temporal mesial (hipocampo, corteza entorrinal, corteza perirrinal y giro parahipocámpico) es esencial para la memoria episódica. Los pacientes con resección bilateral del hipocampo (para el tratamiento de la epilepsia refractaria) o lesiones adquiridas (encefalitis por herpes simple) son incapaces de adquirir nueva memoria explícita (declarativa) (amnesia anterógrada). En estos enfermos nunca se retiene nueva información después de un periodo de 40 a 60 s. Las lesiones que se extienden

Cuadro 23-1. Tipos de memoria

Explícita
Semántica
Episódica • Corto plazo • Largo plazo Anterógrada Retrógrada
Implícita
De procedimientos
De preparación

más allá del hipocampo para incluir las regiones temporales mesiales adyacentes se acompañan de amnesia anterógrada, retrógrada, o ambas, graves. Además de la corteza temporal mesial, en la memoria episódica participan las regiones del cerebro siguientes: conexiones corticocorticales de las neocortezas posterior y anterior a la corteza entorrinal; núcleos talámicos anterior y medial de hipocampo–cuerpo mamilar a través del fórnix y el tracto mamilotalámico, y núcleos colinérgicos basales del cerebro anterior (núcleo basal de Meynert).

B. Memoria semántica

Los lóbulos temporal, parietal y occipital, en particular la neocorteza temporal, se vinculan con la memoria semántica. El deterioro de esta última se observa en sujetos con lesiones bilaterales en las cortezas anteriores, como ocurre en la encefalitis por herpes simple y la enfermedad de Alzheimer. Es más importante el daño del hemisferio derecho.

C. Memoria de corto plazo (de trabajo)

Los estudios sobre la memoria de corto plazo señalan dos sistemas neurales separados que controlan la información verbal y la no verbal. En individuos con dominio del hemisferio izquierdo para el lenguaje, la corteza prefrontal izquierda ayuda a la memoria de trabajo para el material verbal, y la corteza prefrontal derecha apoya la memoria de trabajo para los datos no verbales. En lesiones temporales mesiales no se afecta la memoria de trabajo.

D. Memoria de procedimientos (aprendizaje de habilidad)

La memoria de aprendizaje de una habilidad es una función de circuitos subcorticales, en particular en los ganglios basales y del cerebelo, y por consiguiente no la afecta una anormalidad temporal mesial.

E. Memoria de preparación (*priming*)

No hay certeza acerca de la base neural de la memoria de preparación, pero es muy probable que se relacione con áreas sensoriales de asociación unimodales.

Tipos de pérdida de la memoria (amnesia)

3 Se reconocen varios tipos de amnesia: retrógrada, anterógrada, global, específica de modalidad, permanente y transitoria.

La retrógrada es la amnesia de información aprendida antes del inicio de una enfermedad. La anterógrada es la amnesia de información que se adquiere después del comienzo de una enfermedad y es el tipo más común de amnesia. Por lo general, se alteran por igual materiales verbales y no verbales (visuales), aunque el daño unilateral del lóbulo temporal izquierdo puede afectar de forma selectiva la adquisición de información verbal, en tanto que en el lóbulo temporal derecho afecta de manera selectiva información no verbal, como las caras y la localización de artículos. La amnesia retrógrada se vincula con amnesia anterógrada y es más notable para acontecimientos en los años apenas precedentes a la lesión. La amnesia global es una variedad anterógrada grave, aguda y transitoria (minutos a horas), con periodos variables de amnesia retrógrada en los que no es posible recuperar la información a través de ningún conducto sensorial. La amnesia global transitoria la describió por primera vez en 1956, Morris Bender y el término lo idearon en 1964, C. Miller Fisher y Raymond Adams. La amnesia específica de modalidad es la incapacidad para recuperar información a través de un canal específico, como la visión. La amnesia puede ser permanente, por ejemplo la enfermedad de Alzheimer, o transitoria, como la amnesia postraumática y global.

Gran parte del conocimiento sobre la pérdida de la memoria proviene de observaciones cuidadosas de pacientes amnésicos. Aunque la relación entre lóbulo temporal y pérdida de la memoria la reconoció alrededor del inicio del siglo XX, el neuropatólogo ruso Vladimir Bekhterev, fue William Scoville quien estableció en 1953 una relación precisa entre las lesiones bilaterales del lóbulo temporal anterior y la amnesia anterógrada. En los pacientes de Scoville se practicaron lobectomías temporales anteriores bilaterales para el tratamiento de convulsiones refractarias. La lesión incluyó la formación hipocámpica anterior, el giro parahipocámpico y la amígdala. Si bien respondieron de manera favorable las convulsiones, el paciente mantuvo la pérdida de la memoria declarativa grave y la memoria anterógrada. No se modificaron la memoria retrógrada ni la implícita (de procedimientos).

Los procesos patológicos del cerebro pueden afectar un tipo de memoria y no incluir otros. Las personas de edad avanzada pierden la capacidad para recordar lo que comieron al comienzo del día, pero pueden acordarse de los detalles más mínimos de experiencias que tuvieron muchos años antes. Quienes sufren un traumatismo de la cabeza por un accidente en un vehículo de motor no recuerdan lo que aconteció minutos a horas antes del accidente, pero permanece intacto el recuerdo de memorias antiguas.

La característica distintiva de la enfermedad de Alzheimer es un deterioro grave de la memoria episódica. Sin embargo, en esta enfermedad se afectan otros tipos de memorias, entre ellas la semántica, algunos aspectos de la implícita y la memoria de corto plazo.

SÍNDROME DE WERNICKE–KORSAKOFF

4 En 1881 lo describió Wernicke y en 1887 Korsakoff, se caracteriza por amnesias anterógrada y retrógrada graves y confabulación. La causa de este síndrome es una carencia de vitamina B_1 (tiamina) que resulta de desnutrición relacionada con el consumo crónico de alcohol. La lesión en el **síndrome de Korsakoff** incluye los núcleos talámicos dorsomedial y de la línea media, el cuerpo mamilar y la corteza cerebral frontal.

AMNESIA GLOBAL TRANSITORIA

5 Es un padecimiento neurológico de corto plazo que se reconoce por pérdida súbita de la memoria de acontecimientos recientes, incapacidad temporal para retener nueva información (amnesia anterógrada) y amnesia retrógrada de extensión variable. No se afectan las memorias inmediata y muy remota. Casi siempre se experimenta la recuperación completa en el transcurso de unas cuantas horas. El término amnesia global transitoria lo idearon Fisher y Adams en 1964. Aún existen controversias sobre el mecanismo exacto del trastorno. Este tipo de amnesia se relaciona con epilepsia, cefalea migrañosa y tumores. Casi todos los informes resaltan la isquemia bilateral transitoria en el territorio de la circulación cerebral posterior que afecta estructuras del lóbulo temporal medio, importantes para la memoria. Los estudios más recientes sobre amnesia global tran-

sitoria incluyen en su patogenia depresión cortical diseminante en estructuras temporales mediales. A los episodios de amnesia transitoria los pueden preceder acontecimientos o actividades característicos como ejercicio, emoción intensa, coito, temperatura extrema y la ducha.

SÍNDROME DE KLÜVER–BUCY

Es un síndrome clínico que se observa en seres humanos y algunos animales después de lesiones bilaterales del lóbulo temporal que afectan la amígdala, la formación hipocámpica y estructuras neurales adyacentes. El síndrome lo describieron por primera vez en 1939, Klüver y Bucy en monos después de una lobectomía temporal bilateral. La contraparte en el hombre la describieron Terzian y Dalle Ore en 1955 y Marlowe en 1975. El síndrome se manifiesta por los siguientes síntomas:

1. Agnosia visual o **ceguera psíquica** (incapacidad para diferenciar entre amigos, familiares y extraños).
2. Hiperoralidad (tendencia a examinar todos los objetos con la boca).
3. Hipersexualidad (actividad sexual normal y pervertida). Estos enfermos y los animales manifiestan un incremento de los impulsos sexuales hacia cualquier sexo de su especie o de otras e incluso objetos inanimados.
4. Docilidad.
5. Falta de respuesta emocional, afecto amortiguado y apatía.
6. Aumento del apetito, **bulimia**.
7. Déficit de la memoria.

6 Las diversas manifestaciones de este síndrome reflejan un defecto en la relación de la información sensorial con la experiencia pasada o la valoración de estímulos sensoriales en términos de su importancia biológica.

SÍNDROME DE FOSTER KENNEDY

Descrito en 1911 por el neurólogo irlandés Robert Foster Kennedy. Se presenta en tumores unilaterales del surco olfatorio, sobre todo meningiomas. Se caracteriza por la presencia de anosmia y atrofia óptica ipsilaterales al tumor, con papiledema contralateral.

La anosmia y la atrofia óptica del mismo lado se explican por el efecto compresivo del tumor sobre el primero y segundo nervios craneales, mientras que el papiledema contralateral se explica por la presencia de hipertensión endocraneana. El edema papilar solo se presenta en el ojo sano, dado que la compresión del nervio óptico por el tumor impide que el edema cerebral llegue hasta la papila de ese lado.

EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL

7 Otra manifestación de las lesiones límbicas en el hombre es la epilepsia del lóbulo temporal, que se conoce como crisis psicomotoras, crisis uncinadas y convulsiones parciales complejas. Durante las crisis, el paciente puede presentar uno o más de los siguientes síntomas:

1. Alucinaciones olfatorias que representan episodios transitorios y recurrentes de experiencias olfatorias desagradables, como oler caucho quemado.
2. Alucinaciones del gusto que consisten en una sensación gustativa transitoria desagradable.
3. Alucinaciones auditivas.
4. Alucinaciones visuales (**déjà vu**).
5. Movimientos rítmicos relacionados con la alimentación (masticar, lamer, deglutir).
6. Actos motores complejos como caminar, desvestirse y movimientos de torcimiento del tronco y las extremidades.
7. Amnesia que puede durar varias horas o días.
8. Conducta agresiva. Durante las crisis, estos pacientes pueden cometer actos violentos o incluso criminales.

La anomalía en las crisis del lóbulo temporal incluye el hipocampo, la corteza entorrinal y la amígdala. Son útiles las imágenes de resonancia magnética (RM) para identificar la afectación del lóbulo temporal, como esclerosis y tumor de lóbulo temporal mesial (fig. 23-1). Existen informes de muerte inexplicable en personas con epilepsia del lóbulo temporal. Se atribuye a cambios autónomos de la función cardiovascular durante una crisis. En el hombre se inducen reacciones cardiovasculares autónomas al estimular la corteza insular. La estimulación de la corteza del lado derecho tiene efectos simpáticos en la función cardiovascular (taquicardia y efectos presores). En contraste, la estimulación de la corteza insular izquierda genera efectos parasimpáticos (bradicardia y efectos depresores).

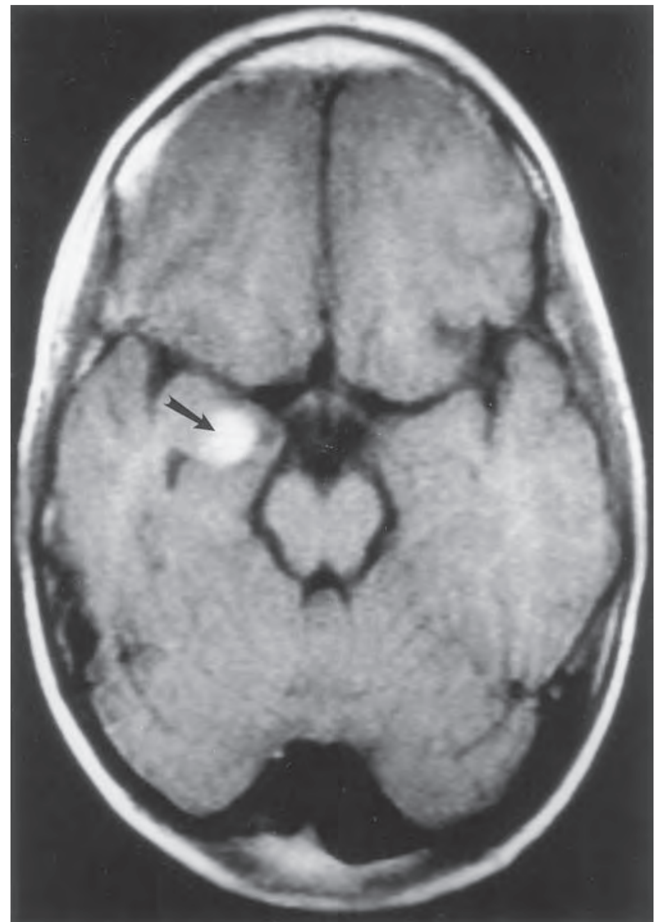


Figura 23-1. Imagen de resonancia magnética en fase T1 del cerebro con reforzamiento de gadolinio que muestra una lesión realzada (tumor) (**flecha**) en el lóbulo temporal.

ESQUIZOFRENIA

8 Es una enfermedad mental grave que se caracteriza por procesos del pensamiento desorganizados, alucinaciones, delirios y déficit cognoscitivo. El sujeto es vulnerable al trastorno por causas genéticas (60%) y ambientales (40%). Aunque aún no se define la neuropatología de la esquizofrenia incluye ventriculomegalia, pérdida y desorganización neuronales difusas y disminución del flujo sanguíneo y el metabolismo frontales. Los estudios de neuroquímica apoyan con solidez una neurotransmisión dopaminérgica disfuncional. Por consiguiente, la anormalidad incluye estructuras corticales y subcorticales. Se han propuesto varios mecanismos patológicos para la esquizofrenia. La hipótesis que predomina en la actualidad se inclina por un neurodesarrollo anormal que se manifiesta en la adolescencia. La hipótesis alternativa es la neurodegenerativa. Las investigaciones de citoconfiguración de cerebros esquizofrénicos indican una organización laminar anormal de estructuras límbicas que sugiere una migración neuronal anormal durante el desarrollo del cerebro. Los hallazgos de diferentes estudios sugieren "uniones erróneas" de conexiones neurales en el cerebro esquizofrénico.

ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

9 Es un trastorno degenerativo del cerebro que se reconoce por pérdida grave de la memoria suficiente para deteriorar las actividades de la vida diaria; desorientación en tiempo, lugar y persona; y cambios conductuales como depresión, paranoia y agresividad. La pérdida de la memoria se inicia con la reciente (de corto plazo), como recordar y cumplir con citas y progresa hasta incluir la memoria remota (de largo plazo), (p. ej., olvidar los nombres de los hijos y la esposa) y, por último, en la etapa final se pierde casi la totalidad de la memoria. Las características neuropatológicas macroscópicas distintivas de la enfermedad de Alzheimer consisten en giros atróficos y surcos ensanchados (fig. 23-2) más prominentes en la corteza límbica. Se afectan en grado notorio las cortezas de asociación, en tanto que muy poco las cortezas sensoriales primarias y apenas la corteza motora. A nivel microscópico, las características neuropatológicas distintivas de la enfermedad consisten en agregados neurofibrilares y placas seniles. Los estudios neuroquímicos demostraron la acumulación anormal en placas seniles de un producto del catabolismo de la proteína precursora amiloide que se conoce como amiloide *beta* o amiloide A4 y así mismo de la proteína tau en neuronas destinadas a presentar agregados neurofibrilares. El déficit cognoscitivo en la enfermedad de Alzheimer se atribuye a una anormalidad en el sistema colinérgico. Esta hipótesis se apoya en la pérdida en cerebros con Alzheimer de neuronas de proyección colinérgicas en el **núcleo basal de Meynert** y en la actividad de acetiltransferasa de colina en la totalidad de la corteza cerebral.

Cuidadosos estudios sobre la distribución de agregados neurofibrilares en cerebros con Alzheimer demostraron una preponderancia de estos en las cortezas de asociación límbica y multimodal en comparación con las cortezas de asociación primaria, sensorial primaria y motora primaria. Las áreas más afectadas se encuentran en las partes anteriores del giro parahipocámpico y en particular en la corteza entorrinal (área 28). Se ha establecido bien que la corteza entorrinal sirve como enlace entre la formación hipocámpica (importante para la memoria) y el resto de la corteza cerebral. En consecuencia, la neuropatología grave en la corteza entorrinal, como ocurre en la enfermedad de Alzheimer, aísla o desconecta la formación hipocámpica del resto de la corteza, lo que tiene como resultado una pérdida grave de la memoria. Por lo tanto, la enfermedad de Alzheimer es un trastorno en el que existe una descomposición de sistemas neurales corticales críticos para conductas cognoscitivas superiores (pensamiento, razonamiento, memoria).

La enfermedad de Alzheimer es una afección poligenética. Por lo regular, se vinculan con este trastorno mutaciones en los cromosomas 21, 14 y 1. Los tres cromosomas se relacionan con la enfermedad de Alzheimer autosómica dominante de inicio temprano. El cromosoma 19, lo hace con la enfermedad de Alzheimer familiar y esporádica de inicio tardío.



Figura 23-2. Vista lateral del cerebro que muestra la prominencia de los surcos (**flechas**) y la atrofia de giros (**estrellas**) en la enfermedad de Alzheimer.

ENCEFALITIS POR HERPES SIMPLE

Se trata de una encefalitis viral secundaria al virus del herpes que se reconoce por crisis focales, signos neurológicos focales y deterioro progresivo de la conciencia. Es la causa aislada más importante de encefalitis esporádica mortal en Estados Unidos. La neuropatología consiste en un proceso necrosante focal grave con predilección por el sistema límbico. Una biopsia de cerebro es diagnóstica porque muestra inclusiones virales intranucleares típicas (fig. 23-3) (inclusiones de Cowdry tipo A) e inflamación. La RM es la prueba no invasora más sensible para el diagnóstico temprano de encefalitis por herpes simple y la demostración de afección del sistema límbico (fig. 23-4). Es crucial el diagnóstico temprano porque existe un tratamiento antiviral eficaz para este tipo de encefalitis.

Encefalitis letárgica o enfermedad del sueño

Descrita por el neurólogo y psiquiatra austríaco Constantin Freiherr von Economo, durante la Primera Guerra Mundial, por lo que también se le conoce como encefalitis de von Economo.

Es un cuadro caracterizado por oftalmoplegía y somnolencia extrema; con frecuencia se acompaña de bradicinesia, catalepsia, mutismo, corea, mioclonus, cefalea, vértigo y en ocasiones cuadros psicóticos. Cerca del 20% de los pacientes fallecen en las primeras semanas y muchos de los sobrevivientes presentan marcadas alteraciones en las funciones mentales superiores y síndrome parkinsónico. Se le ha atribuído un origen viral sin que hasta el momento se haya definido con precisión al agente causal.

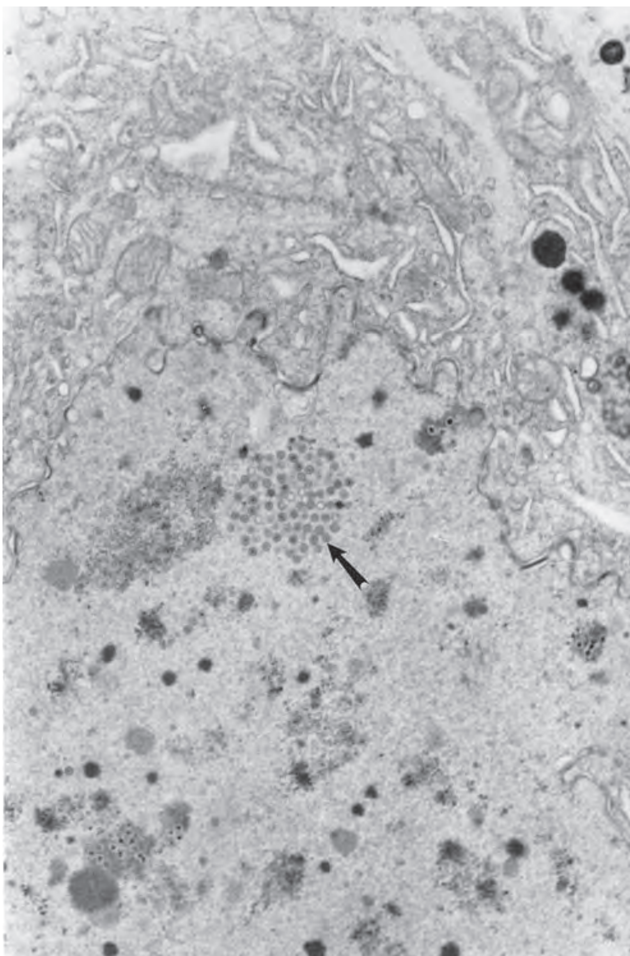


Figura 23-3. Micrografía electrónica de inclusiones virales intranucleares (Cowdry tipo A) (**flecha**) en una biopsia de cerebro de un paciente con encefalitis por herpes simple.

Encefalitis crónica focal o síndrome de Rasmussen

Descrita por el neurocirujano canadiense Theodore Rasmussen. Se caracteriza por epilepsia parcial continua de difícil control, que no es raro que progrese al estatus epiléptico. Se presentan también hemiparesia contralateral, alteraciones en el lenguaje y deterioro neuropsicológico progresivo. Se ha propuesto una etiología viral; los hallazgos histopatológicos incluyen zonas de inflamación crónica en el cerebro con infiltración linfocitaria y el análisis molecular ha demostrado la presencia de fenómenos autoinmunes antiglutamato y anti–NMDA.

TERMINOLOGÍA

Amnesia (griego, "olvido"). Falta o pérdida de la memoria. *Amnesia* era un antiguo término empleado para la pérdida de la memoria. El uso moderno de la palabra data más o menos de 1861 y del trabajo de Broca que dividió los trastornos del habla consecutivos a afecciones centrales en afemia y amnesia verbal. En 1862, el término apareció por primera vez en inglés. La acepción que Broca le dio al término *amnesia verbal* (dificultad para encontrar una palabra) ya es obsoleto.

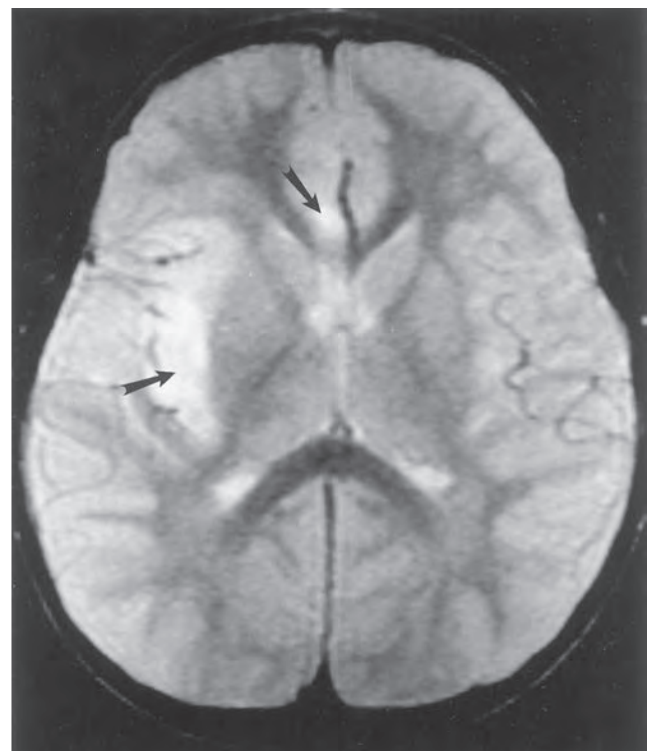


Figura 23-4. Imagen de resonancia magnética en fase T2 del cerebro que muestra un incremento de la intensidad de señal (**flechas**) en componentes del sistema límbico en un sujeto con encefalitis por herpes simple.

Anosmia (griego *an*, "negativo"; *osmo*, "oler"). Ausencia del sentido del olfato. El padecimiento lo mencionó por primera vez Galeno.

Bekhterev, Vladimir Mikhailovitch (1857-1927). Neuropatólogo y psiquiatra ruso cuyas contribuciones incluyen descripciones del núcleo vestibular superior (núcleo de Bekhterev), la relación entre el lóbulo temporal y, la memoria, la risa y el llanto espasmódicos en pacientes hemipléjicos (signo de Bekhterev-Brissaud), entre otras más.

Bulimia (griego *bous*, "buey"; *limos*, "hambre"). Trastorno de la alimentación que se caracteriza por episodios de festines alimenticios que continúan hasta desembocar en dolor abdominal, sueño o vómito provocado.

Ceguera psíquica (agnosia visual). Trastorno en que los pacientes con visión normal no comprenden la naturaleza o significado de los estímulos visuales no verbales.

Cribiforme (latín *cribrum*, "tamiz"; *forma*, "forma"). La lámina cribiforme del hueso etmoidal está perforada con aberturas pequeñas que semejan una coladera. Los anatomistas antiguos estuvieron interesados en particular en las perforaciones del hueso etmoides por su teoría de la penetración de la pituita (secreciones mucosas cerebrales) en la nariz a través de estos conductos.

Crisis uncinadas (latín, "gancho"). Las crisis uncinadas surgen del área del uncus, el extremo anterior curvado en el plano medial (similar a un gancho) del giro parahipocámpico.

Enfermedad de Alzheimer. Trastorno degenerativo progresivo del cerebro que se distingue por pérdida grave de la memoria, desorientación y cambios conductuales. En 1906, se denominó así por Alois Alzheimer, neuropsiquiatra y anatomopatólogo alemán que describió el trastorno solo de forma verbal, pero en 1907 consolidó la investigación en una publicación.

Núcleo basal de Meynert. Grupo de neuronas en la sustancia innominada abajo del globo pálido. Este núcleo es el origen de la inervación colinérgica de la corteza cerebral que tiene lugar una pérdida de neuronas en este núcleo en pacientes con enfermedad de Alzheimer. Se conoce así en honor de Theodor Hermann Meynert, psiquiatra austriaco.

Rinencéfalo (griego *rhin*, "nariz"; *enkephalos*, "cerebro"). El cerebro olfatorio.

Síndrome de Klüver–Bucy. Síndrome clínico identificado por agnosia visual, hiperoralidad, hipersexualidad, docilidad, afecto plano, bulimia y déficit de la memoria. En 1937 lo describieron por primera vez en monos H. Klüver y P.C. Bucy.

Síndrome de Korsakoff (síndrome de Wernicke–Korsakoff). Síndrome secundario a la carencia de tiamina en alcohólicos crónicos reconocible por pérdida de la memoria y confabulación. El síndrome lo describió por primera vez Magnus Huss, médico sueco. En 1883, Strumpell y en 1884, Charcot llamaron la atención sobre esta anormalidad. En 1875, Charles Gayet describió su anatomopatología. En 1881, Karl Wernicke, neuropsiquiatra alemán describió tres casos y llamó al trastorno poliencefalitis hemorrágica superior aguda. Entre 1887 y 1889, Sergi Korsakoff, neuropsiquiatra ruso resumió el padecimiento y lo describió como una entidad. En 1936, Peters estableció el papel de la carencia vitamínica como causa del síndrome.

Ya visto (francés "déjà vu"). Ilusiones en las que se observa de manera incorrecta una nueva situación como la repetición de una escena previa. Por lo general representa un aura de convulsiones del lóbulo temporal.

LECTURAS SUGERIDAS

Arnold SE, Trojanowski JQ: Recent advances in defining the neuropathology of schizophrenia. *Acta Neuropathol* (*Berl*) 1996; 92:217–231.

Blass JP, Gibson GE: Abnormality of a thiamine-requiring enzyme in patients with Wernicke-Korsakoff syndrome. *N Engl J Med* 1977; 297:1367–1370.

Bossi L et al: Somatomotor manifestations of temporal lobe seizures. *Epilepsia* 1984; 25:70–76.

Braak H et al: Functional anatomy of human hippocampal formation and related structures. *J Child Neurol* 1996; 11:265–275.

D'Esposito M et al: Amnesia following traumatic bilateral fornix transection. *Neurology* 1995; 45:1546–1550.

Eichenbaum H et al: Selective olfactory deficits in case H.M. *Brain* 1983; 106:459–472.

Freeman R, Schachter SC: Autonomic epilepsy. *Semin Neurol* 1995; 15:158–166.

Gabrieli JDE: Disorders of memory in humans. *Curr Opin Neurol Neurosurg* 1993; 6:93–97.

Gaffan D, Gaffan EA: Amnesia in man following transection of the fornix. *Brain* 1991; 114:2611–2618.

Gaffan EA et al: Amnesia following damage to the left fornix and to other sites: A comparative study. *Brain* 1991; 114:1297–1313.

Grabowski TJ et al: Cardinal symptoms of disordered cognition. *Continuum* 2002; 8:41–126.

Horel JA: The neuroanatomy of amnesia: A critique of the hippocampal memory hypothesis. *Brain* 1978; 101:403–445.

Jafek BW et al: Post-traumatic anosmia: Ultrastructural correlates. *Arch Neurol* 1989; 46:300–304.

Klüver H, Bucy PC: Preliminary analysis of functions of the temporal lobes in monkeys. *Arch Neurol Psychiatry* 1939; 42:979–1000.

Kritchevsky M et al: Transient global amnesia: Characterization of anterograde and retrograde amnesia. *Neurology* 1988; 38:213–219.

Laloux P et al: Technetium-99m HM-PAO single photon emission computed tomography imaging in transient global amnesia. *Arch Neurol* 1992; 49:543–546.

Marlow WB et al: Complete Klüver Bucy syndrome in man. *Cortex* 1975; 11:53–59.

Mesulam M-M: Large-scale neurocognitive networks and distributed processing for attention, language, and memory. *Ann Neurol* 1990; 28:597–613.

Miller JW et al: Transient global amnesia: Clinical characteristics and prognosis. *Neurology* 1987; 37:733–737.

Miller JW et al: Transient global amnesia and epilepsy: Electroencephalographic distinction. *Arch Neurol* 1987; 44:629–633.

Nissen MJ et al: Neurochemical dissociation of memory systems. *Neurology* 1987; 37:789–794.

Perani D et al: Evidence of multiple memory systems in the human brain: A-[^{18}F] FDG PET metabolic study. *Brain* 1993; 116:903–919.

Perry RJ, Hodges JR: Spectrum of memory dysfunction in degenerative disease. *Curr Opin Neurol* 1996; 9:281–285.

Rapp PR, Heindel WC: Memory systems in normal and pathological aging. *Curr Opin Neurol* 1994; 7:294–298.

Scoville WB, Milner B: Loss of recent memory after bilateral hippocampal lesions. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1957; 20:11–21.

Terzian H, Dalle Ore G: Syndrome of Klüver and Bucy reproduced in man by bilateral removal of the temporal lobes. *Neurology* 1955; 5:373–380.

Van Hoesen GW, Solodkin A: Cellular and systems neuroanatomical changes in Alzheimer's disease. In Distenhoff JE et al (eds): *Calcium Hypothesis of Aging and Dementia. Ann NY Acad Sci* 1994; 747:12–35.

Winocur G et al: Amnesia in a patient with bilateral lesions to the thalamus. *Neuropsychologia* 1984; 22:123–143.

Yanker B, Mesulam M-M: b-Amyloid and the pathogenesis of Alzheimer's disease. *N Engl J Med* 1991; 325:1849–1857.

Sentidos especiales

24

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1. *El órgano del sentido olfatorio se localiza en el techo de la nariz y la parte superior de la pared lateral y el tabique.*
2. *Las fibras del nervio olfatorio hacen sinapsis en neuronas mitrales y en penacho del bulbo olfatorio.*
3. *El tracto olfatorio se subdivide en tres estrías.*
4. *Los órganos (botones gustativos) del sentido del gusto (gustativo) están distribuidos en la lengua, el paladar blando, la bucofaringe y la epiglotis.*
5. *Los botones gustativos en diferentes sitios de la lengua responden mejor a distintos sabores. La punta de la lengua reaccionan mejor a las sustancias dulces y saladas; los márgenes y la parte posterior responden mejor a las sustancias agrias y amargas.*
6. *Las sensaciones gustativas se transmiten de forma central a través de tres nervios craneales: facial, glosofaríngeo y vago.*
7. *Las vías centrales del gusto hacen sinapsis en varios núcleos del tallo cerebral (núcleos solitario, reticulares, ventral posteromedial) antes de llegar a la corteza gustativa primaria en la parte inferior de la corteza somestésica.*
8. *Las células visuales receptoras se hallan en la retina.*
9. *Los axones de las células ganglionares forman el nervio óptico.*
10. *Las fibras nerviosas ópticas cruzadas y directas se unen en un plano caudal al quiasma óptico para formar el tracto óptico.*
11. *Los axones de neuronas en el núcleo geniculado lateral forman el tracto geniculocalcarino (radiación óptica).*
12. *Las fibras geniculocalcarinas terminan, en una forma retinotópica, en la corteza visual primaria (estriada) en el lóbulo occipital.*
13. *Los órganos de los sentidos de la audición y el equilibrio se encuentran en el oído interno.*
14. *Los nervios eferentes originados en el complejo olivar superior modulan la actividad en células pilosas.*
15. *Las vías auditivas centrales hacen sinapsis en varios núcleos del tallo cerebral antes de terminar en la*

corteza auditiva primaria (giros transversos de Heschl) en el lóbulo temporal.

16 *Los receptores del órgano del sentido vestibular se encuentran en el oído interno (conductos semicirculares, utrículo, sáculo).*

17 *Las vías vestibulares centrales se dirigen a varias estructuras neurales: médula espinal, cerebelo, tálamo, núcleos del movimiento extraocular y corteza cerebral.*

18 *El sistema vestibular es esencial para la coordinación de las respuestas motoras, el movimiento de los ojos y la postura.*

Las diferentes sensaciones que percibe el cuerpo humano se agrupan en dos categorías principales: las relacionadas con sensaciones generales (tacto, presión, dolor y temperatura) y las que participan en sensaciones especiales (olfacción, gusto, visión, audición y sentido de la posición y el movimiento). En este capítulo, se consideran los órganos de los sentidos especiales. Si bien las terminaciones nerviosas relacionadas con la sensibilidad general están distribuidas de forma amplia, las que participan en sensaciones especiales se limitan a áreas específicas del cuerpo.

OLFACCIÓN

1 Los estímulos **olfatorios** los reciben receptores del epitelio olfatorio en la pared nasal y se conducen por fibras del nervio olfatorio a través de la lámina cribiforme del hueso etmoides al bulbo olfatorio situado en la cavidad craneal (*véase* fig. 23-2). Dentro del bulbo olfatorio, los axones del nervio olfatorio hacen sinapsis con células mitrales y en penacho en una estructura compleja que se conoce como glomérulo olfatorio (*véase* fig. 23-3). Los axones de las neuronas mitrales y en penacho forman el tracto olfatorio, que se halla en el surco olfatorio en la superficie inferior del lóbulo frontal. Cerca de la sustancia perforada anterior se divide el tracto olfatorio en estrías olfatorias lateral, intermedia y medial (*véanse* figs. 23-1 y 23-2). La estría olfatoria lateral termina en la corteza olfatoria primaria, en donde se percibe la olfacción. La estría olfatoria medial se une a la comisura anterior para llegar al tracto y el bulbo olfatorios contralaterales. También, se proyecta a estructuras del sistema límbico. La estría olfatoria intermedia se funde con la sustancia perforada anterior. Las estrías olfatorias medial e intermedia no están bien desarrolladas en el hombre y no tienen una función en la percepción de estímulos olfatorios.

Epitelio olfatorio

2 El epitelio olfatorio se localiza en la mucosa que recubre el techo de la cavidad nasal en la superficie inferior de la lámina cribiforme del hueso etmoides. Desde el techo, el epitelio olfatorio se extiende hacia abajo por ambos lados de la cavidad nasal para cubrir la mayor parte del cornete superior en el plano lateral y 1 cm del tabique nasal en el medial. Los seres humanos son seres microsmáticos los cuales en el área de superficie de la mucosa olfatoria en ambas narinas es pequeña (alrededor de 5 cm^2). Aunque el hombre es microsmático, es capaz de distinguir un gran número de aromas, algunos a concentraciones muy bajas.

El epitelio olfatorio contiene tres tipos de células epiteliales: receptoras, de sostén y basales (fig. 24-1). Entremezclados entre las células epiteliales se encuentran los conductos de las glándulas de Bowman.

A. Células receptoras

Las células olfatorias receptoras son neuronas sensoriales bipolares. Sus cuerpos se hallan en la parte inferior del epitelio olfatorio. Cada una tiene una dendrita que llega a la superficie del epitelio y forma una expansión parecida a una protuberancia que se extiende más allá de la superficie epitelial. De esta expansión se proyectan 10 a 20 cilios inmóviles hacia una capa de líquido que recubre el epitelio. Los cilios olfatorios contienen receptores para moléculas olorosas. De la parte basal del pericarion surge un axón amielínico que se une con axones de células receptoras adyacentes para crear el nervio olfatorio (primer nervio craneal). Los haces de este último penetran la lámina **cribiforme** del hueso etmoides para llegar al bulbo olfatorio.

Se estima que en la mucosa olfatoria existen más de 100 millones de células receptoras. Las células nerviosas especializadas del epitelio olfatorio son muy sensibles a diferentes aromas. Las neuronas olfatorias se producen de manera continua a partir de células basales del epitelio olfatorio y se pierden de manera constante por el uso y deterioro naturales. Se estima que las células olfatorias receptoras tienen un periodo de vida promedio de 30 a 60 días. La presencia de estas células nerviosas en la superficie las expone indebidamente al daño; se piensa que cada año de vida se pierde un porcentaje de las fibras de los nervios olfatorios (axones de neuronas olfatorias) por lesión de su pericarion. Por consiguiente, el sentido del olfato disminuye en la edad avanzada como resultado de la exposición del epitelio olfatorio a infecciones y traumatismos repetidos en el transcurso de la vida. La presencia de neuronas olfatorias en la superficie representa la única excepción a la regla evolutiva según la cual los cuerpos de las células nerviosas de neuronas aferentes migran a lo largo de sus axones para adquirir posiciones más centrales y bien protegidas. A la superficie del epitelio olfatorio la humedecen con regularidad secreciones de las glándulas de Bowman. Esta humectación ayuda a disolver las sustancias gaseosas y ello facilita la estimulación del epitelio olfatorio. La secreción continua también asea a los receptores de sustancias olorosas acumuladas e impide que se retengan.

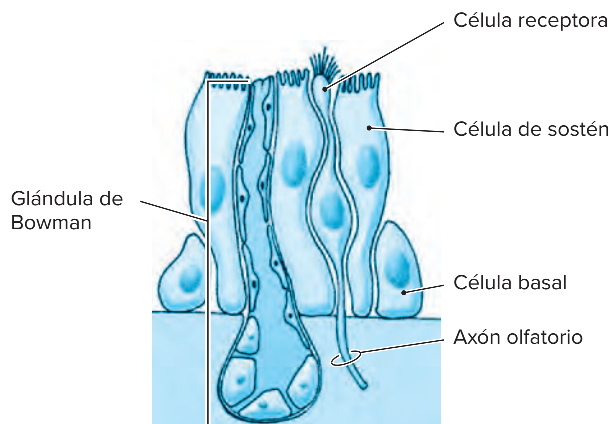


Figura 24-1. Esquema de los componentes celulares de la mucosa olfatoria.

Se piensa que los diferentes aromas básicos estimulan distintas neuronas olfatorias. Al parecer, la estimulación de diferentes combinaciones de receptores de olores esenciales es la base de la capacidad del hombre para reconocer todas las variedades de aromas a los que se expone.

B. Células de sostén (sustentaculares)

Las células de sostén son un epitelio cilíndrico que separa las células olfatorias receptoras. La superficie de las células de sostén se distingue por microvellosidades que se proyectan dentro de la capa de líquido que recubre el epitelio. Como lo sugiere su nombre, proporcionan apoyo mecánico a las células receptoras. Además, junto con las glándulas de Bowman, contribuyen a la elaboración del moco suprayacente. En contraste con el periodo de vida relativamente corto de las células olfatorias receptoras, las células de sostén permanecen estables.

C. Células basales

Son células poligonales que se limitan a la parte basal del epitelio. Representan la fuente de nuevas células epiteliales. En estas células persiste la actividad mitótica durante toda su madurez.

D. Glándulas de Bowman

Las **glándulas de Bowman** contienen células serosas y mucosas, se encuentran abajo del epitelio. Emiten sus conductos entre las células epiteliales a fin de verter su secreción a la superficie del epitelio; de ese modo bañan los cilios de las células receptoras y las microvellosidades de las células de sostén. La secreción de las glándulas de Bowman tiene una importante función en la disolución de sustancias aromáticas y su difusión a células receptoras.

Nervio olfatorio

El nervio olfatorio (*véase* fig. 23-2) se integra con procesos delgados sin mielina (raicillas) de las células pilosas olfatorias en la mucosa nasal. Los fascículos del nervio olfatorio perforan la lámina cribiforme del hueso etmoides, penetran la cavidad craneal y terminan en neuronas en el bulbo olfatorio.

Bulbo olfatorio

El bulbo olfatorio (*véanse* figs. 23-1 y 23-2) es la principal estación de relevo de las vías olfatorias. Se localiza en la lámina cribiforme del etmoides y bajo la superficie inferior del lóbulo frontal.

A. Laminación y tipos de células

En cortes histológicos, el bulbo olfatorio parece laminado en las capas siguientes (*véase* fig. 22-3):

Capa del nervio olfatorio. Esta capa se compone de fibras nerviosas olfatorias aferentes.
Capa glomerular. En esta capa tienen lugar formaciones sinápticas entre axones de nervios olfatorios y dendritas de neuronas del bulbo olfatorio (neuronas **mitral** y en penacho).
Capa plexiforme. Esta capa posee neuronas en penacho, algunas células granulosas y unas cuantas células mitrales con sus procesos.
Capa de células mitrales. Esta capa se conforma con neuronas grandes (neuronas mitrales).
Capa granulosa. Compuesta de neuronas granulosas pequeñas y procesos de células granulosas y mitrales, esta capa contiene fibras aferentes de otras regiones corticales.

Se considera que las células mitrales y en penacho son las principales neuronas del bulbo olfatorio. Sus dendritas establecen relaciones sinápticas con las fibras nerviosas olfatorias dentro de los glomérulos.

Se piensa que las células granulosas (neuronas inhibidoras GABA–érgicas) son las neuronas intrínsecas del bulbo olfatorio. Estas células tienen dendritas orientadas en sentido vertical, pero carecen de axón y ejercen su acción en otras células solo por las dendritas. El bulbo olfatorio incluye otras dos variedades de neuronas intrínsecas. Son las células de axón corto periglomerulares en proximidad con los glomérulos de la capa glomerular y las células de axón corto profundo situadas en la capa granulosa.

En el bulbo olfatorio se encuentra dopamina. El agotamiento en pacientes con enfermedad de Parkinson explicaría la disminución del sentido del olfato en personas con esta afección.

El bulbo olfatorio recibe fibras (aferencias) de los siguientes orígenes:

1. Células pilosas olfatorias de la mucosa nasal.
2. Bulbo olfatorio contralateral.
3. Corteza olfatoria primaria.
4. Banda diagonal de Broca.
5. Núcleo olfatorio anterior.

La eferencia del bulbo olfatorio es el tracto olfatorio.

Tracto olfatorio

El tracto olfatorio (*véanse* figs. 23-1 y 23-2) es la vía del flujo de salida del bulbo olfatorio. Se constituye con los axones de neuronas principales (células mitrales y en penacho) del bulbo olfatorio y axones centrífugos que se originan en el bulbo olfatorio contralateral y regiones centrales del cerebro. El tracto olfatorio también contiene las neuronas dispersas del núcleo olfatorio anterior, cuyos axones contribuyen al tracto olfatorio. En su extremidad caudal, apenas anterior a la sustancia perforada anterior, se divide el tracto olfatorio en estrías olfatorias (*véanse* figs. 23-1 y 23-2).

Estrías olfatorias

3 En su extremo caudal, en relación rostral con la sustancia perforada anterior, se divide el tracto olfatorio en tres estrías:

1. Estría olfatoria lateral.
2. Estría olfatoria medial.
3. Estría olfatoria intermedia.

Cada una de estas estrías posee un recubrimiento delgado de sustancia gris, el giro olfatorio.

La estría olfatoria lateral se proyecta a la corteza olfatoria primaria en el lóbulo temporal. La estría olfatoria medial lo hace al área olfatoria medial, que también se conoce como área septal, localizada en la superficie medial del lóbulo frontal, ventral respecto de la rodilla y el rostro del cuerpo calloso (giro subcalloso) y adelante de la lámina terminal. El área olfatoria medial está relacionada de manera estrecha con el sistema límbico y por consiguiente participa en las respuestas emocionales originadas por estímulos olfatorios. No interviene en la percepción de estos últimos. Las estrías medial e intermedia están

poco desarrolladas en el hombre. La estría intermedia se funde con la sustancia perforada anterior. La corteza delgada en este sitio se denomina área olfatoria intermedia. Las principales estaciones terminales de las tres estrías olfatorias (cortezas olfatorias) están interconectadas por la banda diagonal de Broca, un haz de fibras subcorticales situado enfrente del tracto óptico, y con varias áreas corticales y subcorticales relacionadas con la función visceral y la emoción (hipocampo, tálamo, hipotálamo, epitálamo y formación reticular del tallo cerebral). A través de estas conexiones, el sistema olfatorio ejerce su influencia en la función visceral (salivación, náuseas) y las reacciones conductuales.

Corteza olfatoria primaria

La corteza olfatoria primaria se localiza dentro del uncus del lóbulo temporal y se integra con la corteza prepiriforme, el área periamigdaloide y parte del área entorrinal. La corteza prepiriforme es la región situada a cada lado y abajo de la estría olfatoria lateral; por consiguiente, se conoce también como giro olfatorio lateral. Se considera la principal parte de la corteza olfatoria primaria. Esta última es relativamente grande en algunos animales, como el conejo, pero en el hombre ocupa un área pequeña. La corteza olfatoria primaria en el ser humano participa en la percepción consciente de estímulos olfatorios. En contraste con todas las otras cortezas sensoriales primarias (visión, audición, gusto y sensibilidad somática), la corteza olfatoria primaria es única porque las fibras aferentes de los receptores llegan a ella directamente sin pasar a través de un relevo en el tálamo.

La corteza olfatoria primaria contiene dos tipos de neuronas: principales (células piramidales), con axones que dejan la corteza olfatoria y se proyectan a regiones cercanas o distantes, y intrínsecas (células estrelladas), con axones que permanecen dentro de la corteza olfatoria.

La principal aferencia a la corteza olfatoria primaria proviene del bulbo olfatorio a través de la estría olfatoria lateral y otras regiones centrales del cerebro.

La eferencia de la corteza olfatoria discurre a través de axones de neuronas principales que se proyectan a las áreas cercanas que rodean la corteza olfatoria primaria y a otras áreas más distantes, como tálamo e hipotálamo, que tienen funciones relevantes en la conducta y la emoción.

Mecanismos de la olfacción

La olfacción es un sentido químico. Para que se detecte una sustancia, debe tener las siguientes propiedades físicas:

- **Volatilidad**. De manera que pueda olfatearse.
- **Hidrosolubilidad**. Para que se difunda a través del epitelio olfatorio.
- **Liposolubilidad**. A fin de que interactúe con los lípidos de las membranas de los receptores olfatorios.

Después de disolverse una sustancia aromática en el líquido que baña la superficie de la mucosa olfatoria, interactúa con sitios receptores localizados en los cilios de células receptoras. La unión de una molécula apropiada a un sitio receptor induce un cambio en la permeabilidad de la membrana.

El flujo de iones que sobreviene emite una onda lenta de superficie negativa (potencial receptor o generador) que puede detectarse en la superficie de la célula receptora. Sin embargo, en los axones de células receptoras es posible detectar un potencial de acción de todo o nada.

Los receptores olfatorios muestran una notable variabilidad en la sensibilidad a diferentes aromas. Pueden detectar metilmercaptano (olor a ajo) a una concentración menor de un millonésimo de miligramo por litro de aire, pero también el éter etílico a una concentración de 5.8 mg/L de aire.

Los receptores olfatorios se adaptan con gran rapidez a un estímulo continuo. Aunque la mucosa olfatoria puede diferenciar un gran número de diferentes aromas, su capacidad para reconocer cambios en la concentración de una sustancia aromática es muy mala; se estima que esta última debe cambiar 30% antes que puedan detectarlo las células receptoras. No se comprende bien el mecanismo de diferenciación pero tal vez se relaciona con un patrón espacial de estimulación de las células receptoras.

GUSTO

4

Los órganos sensoriales **gustativos** (gusto) en vertebrados superiores se limitan a la cavidad bucal. Los receptores del gusto se localizan dentro de los botones gustativos de la lengua (papilas **circunvaladas** y **fungiformes**) y el paladar blando, la bucofaringe y la epiglotis. Las papilas circunvaladas se diseminan en la parte posterior de la lengua, en tanto que las fungiformes se dispersan en los dos tercios anteriores de la lengua. La lengua del hombre contiene alrededor de 2000 botones gustativos. Esta cifra disminuye en grado progresivo con la edad. Se estima que los botones gustativos se pierden a un ritmo de 1% por año y que este es mayor después de los 40 años de edad. Las sensaciones gustativas se conducen a nivel central a través de tres nervios craneales: facial (NC VII), glosofaríngeo (NC IX) y vago (NC X).

Botones gustativos

Son estructuras en forma de tonel distribuidas en el epitelio de la lengua, el paladar blando, la bucofaringe y la epiglotis (fig. 24-2). Cada botón gustativo se compone con un receptor (neuroepitelial), células de sostén y basales y fibras nerviosas.

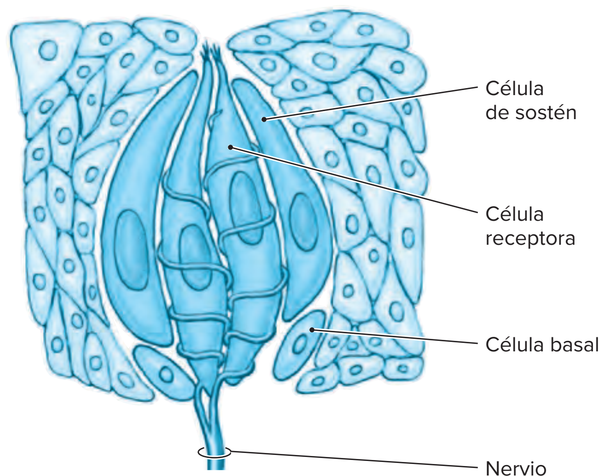


Figura 24-2. Representación de los componentes celulares del botón gustativo.

A. Células receptoras

En los botones gustativos es posible identificar dos tipos de células receptoras: claras y densas. Las células receptoras claras contienen vesículas claras; las densas incluyen vesículas de núcleo denso que almacenan glucosaminoglucano. Es probable que ambos tipos de células funcionen como receptores. Se piensa que representan dos etapas en el desarrollo de elementos receptores y la célula densa es la más madura. El vértice de cada célula receptora se integra con microvellosidades, que incrementan el área de superficie receptora y se proyectan dentro de una abertura, el poro gustativo. En el centro de cada botón gustativo se encuentran alrededor de cuatro a 20 células receptoras. Los elementos receptores disminuyen en número con la edad. Las células receptoras acusan la estimulación de sustancias en solución.

B. Células de sostén

Son células en forma de huso que rodean a las células receptoras. Se ubican en la periferia del botón gustativo. Tienen una función aislante y secretoria. Se piensa que producen la sustancia que baña las microvellosidades en el poro gustativo.

C. Células basales

Estas células se sitúan en la base del botón gustativo y, a través de su división, restituyen las células receptoras que se pierden de forma continua, con un periodo promedio de vida de 10 a 14 días.

D. Fibras nerviosas

En el botón gustativo son fibras nerviosas terminales de los nervios facial (rama cuerda del tímpano), glosofaríngeo (rama lingual amigdalina) y vago (rama laríngea superior).

Hay procesos periféricos de neuronas sensoriales en el ganglio geniculado del nervio facial y los ganglios inferiores de los nervios glosofaríngeo y vago (ganglios petroso y nodoso, respectivamente). Penetran en el botón gustativo por su base y se enrollan alrededor de las células receptoras en aposición a las membranas de estas. En la superficie interna de la membrana de las células receptoras se agrupan vesículas sinápticas en los sitios de aposición con las terminales nerviosas.

Fisiología del gusto

Aunque todos los botones gustativos parecen similares desde el punto de vista histológico, la sensibilidad a las cuatro modalidades básicas del gusto es diferente en distintas regiones de la lengua. Al igual que la olfacción, el sentido del gusto es químico. Aunque el hombre puede paladear un gran número de sustancias, solo se identifican cuatro sensaciones gustativas primarias:

- Agria
- Salada
- Dulce
- Amarga

5 Casi todos los receptores gustativos responden a las cuatro modalidades primarias del gusto a umbrales variables, pero de modo preferente a un umbral muy bajo y solo a una o dos. Por consiguiente, los botones gustativos en la punta de la lengua responden mejor a las sustancias dulces y saladas y los márgenes laterales y la parte posterior de la lengua a las sustancias agrias y amargas, respectivamente.

La capacidad de los botones gustativos para detectar cambios en la concentración de la sustancia es mala, algo similar a la respuesta de los receptores olfatorios. Una diferencia en la intensidad del gusto no se detecta hasta que cambia 30% la concentración de la sustancia. Las sustancias en solución penetran en el poro del botón gustativo y entran en contacto con la superficie de receptores gustativos localizados en las microvellosidades de las células gustativas receptoras. Este contacto induce un cambio en el potencial eléctrico de la membrana de las células receptoras (potencial receptor o generador). A su vez, el potencial de receptor genera un potencial de acción en las terminales nerviosas en aposición a la superficie de las células receptoras.

Transmisión central de las sensaciones gustativas

6 Las sensaciones del gusto de los dos tercios anteriores de la lengua tienen mediación del sistema nervioso central a través de la cuerda del tímpano del séptimo nervio craneal (facial), las del tercio posterior de la lengua por el noveno nervio craneal (glosofaríngeo), y las de la epiglotis y la faringe inferior por la vía del décimo nervio craneal (vago). Estos nervios contienen los procesos periféricos de células nerviosas sensoriales seudounipolares situadas en los ganglios geniculado (séptimo nervio), petroso (noveno nervio) y nodoso (décimo nervio). Estos procesos periféricos penetran en los extremos profundos de los botones gustativos y establecen contacto estrecho con las células neuroepiteliales de los botones (fig. 24-3).

7 Los procesos centrales de estas neuronas sensoriales se proyectan al núcleo del tracto solitario (la parte rostral del núcleo, el subnúcleo gustativo) en el tallo cerebral. Los axones de las neuronas del núcleo solitario discurren a varios núcleos reticulares (en especial el núcleo parabraquial en el puente) antes de cruzar la línea media para llegar al núcleo ventral posteromedial (VPM) del tálamo y emitir en su trayecto ramas colaterales a núcleos como el ambiguo y los núcleos salivales de actividad refleja. Del núcleo VPM se proyectan los axones (por la vía del brazo posterior de la cápsula interna) a la

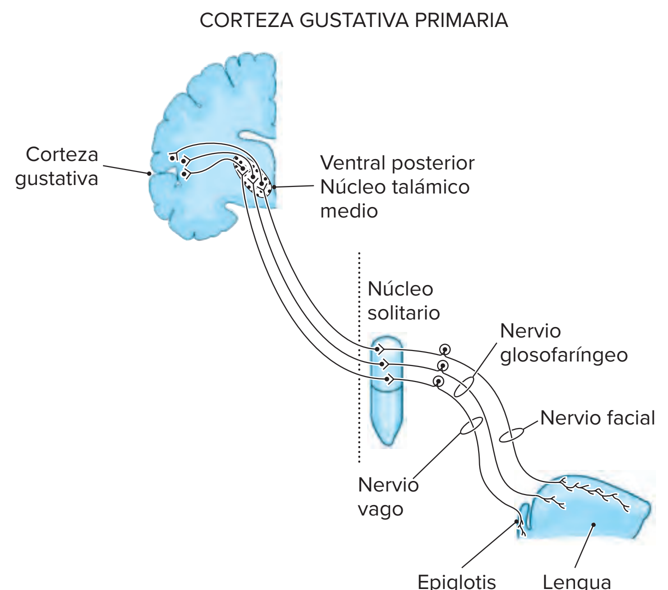


Figura 24-3. Esquema de las vías del gusto.

corteza cerebral para terminar en neuronas en la parte inferior de la corteza somestésica, justo adelante del área de la cara (corteza gustativa primaria).

VISIÓN

Con mucho, la visión es el más importante de los sentidos del hombre. Casi toda la percepción del ambiente que rodea a una persona llega a través de sus ojos. El sistema visual del hombre es capaz de adaptarse a cambios extremos en la intensidad de la luz para poder observar con claridad; así mismo tiene la capacidad de diferenciar colores y efectuar una percepción profunda. El órgano de la visión es el ojo; las estructuras accesorias son párpados, glándulas lagrimales y músculos extrínsecos del ojo.

El ojo se ha comparado con una cámara. Como un instrumento óptico, el ojo tiene cuatro componentes funcionales: una cubierta protectora, una envoltura nutricia a prueba de luz, un sistema dióptrico y una capa integradora receptiva. La cubierta protectora es la **esclerótica** opaca y dura que recubre los cinco sextos posteriores del globo ocular; se continúa con la duramadre alrededor del nervio óptico. El sexto anterior tiene el recubrimiento de la córnea transparente, que pertenece al sistema dióptrico. La envoltura nutricia se integra con la coroides vascular, que proporciona nutrimentos a la retina y, debido a su contenido abundante de melanocitos, actúa como una capa que absorbe luz. Corresponde a la capa pioaracnoidea del sistema nervioso. En la parte anterior, esta cubierta se transforma en el cuerpo ciliar y el iris, y este último termina en una abertura circular, la pupila.

El sistema dióptrico comprende la **córnea**, el **cristalino**, el humor acuoso dentro de la cámara anterior del ojo y el cuerpo vítreo. El sistema dióptrico ayuda a enfocar la imagen en la retina. La mayor refracción de la luz que llega se lleva a cabo en la interfaz aire–córnea. Al cristalino lo sostiene el ligamento suspensorio que procede del cuerpo ciliar y sus cambios de forma hacen posible modificar el enfoque. Esta es una función del **músculo ciliar**, que está inervado por el sistema nervioso parasimpático. En la edad madura tardía, el cristalino pierde sus propiedades elásticas y propicia un padecimiento que se conoce como presbicia, en el cual está disminuido el poder de acomodación, en especial para la visión cercana. La cantidad de luz que penetra en el ojo se regula por el tamaño de la pupila. El tamaño de esta última se controla por la acción de los músculos lisos constrictor y dilatador del iris. El músculo constrictor recibe inervación del sistema nervioso parasimpático y el dilatador por el simpático.

La capa integradora receptiva del ojo es la retina, que es una extensión del cerebro, al que está conectado por el nervio óptico. Los receptores sensoriales de la retina son los bastones y conos.

Retina



Los rayos de luz que llegan al ojo pasan a través de sus medios de refracción (córnea, cristalino y cámaras anterior y posterior) antes de llegar a las células visuales receptoras (bastones y conos) de la retina. Los medios de refracción ayudan a enfocar la imagen en esta última.

La retina (fig. 24-4), un derivado ectodérmico, es una extensión del cerebro hacia el exterior, al que se conecta mediante el nervio óptico. La retina del hombre se integra con las 10 capas siguientes, consideradas desde la más externa:

- Capa de epitelio pigmentado.
- Capa de bastones y conos.
- Membrana limitante externa.
- Capa nuclear externa.
- Capa plexiforme externa.
- Capa nuclear interna.
- Capa plexiforme interna.
- Capa de células ganglionares.
- Capa de nervio óptico.
- Membrana limitante interna.

A lo largo de estas capas se distribuyen cinco tipos de neuronas:

- Células receptoras.
- Células bipolares.
- Células ganglionares.
- Células horizontales.
- Células **amacrinas**.

A. Capa de epitelio pigmentado

Es una capa de células cuboidales pigmentadas que contienen melanina y se unen con firmeza por su base a la capa coroidea (fig. 24-4). La membrana celular de los vértices de estas células epiteliales se distingue por microvellosidades delgadas que se interdigitan con los segmentos externos de células fotorreceptoras. La pared lateral muestra una zona oclusora y una adherente notables, además de desmosomas y uniones comunicantes. La función de esta capa consiste en proporcionar nutrimentos y apoyo mecánico a los fotorreceptores y proteger a los receptores de la retina del efecto perjudicial del exceso de luz (al absorber este último). El desprendimiento de la retina, en esencia una separación de esta capa de las otras capas de la retina, se trata en la actualidad mediante procedimientos quirúrgicos con láser.

B. Capa de bastones y conos

Son las partes de los fotorreceptores sensibles a la luz. La retina del hombre contiene cerca de 100 millones de bastones y seis a siete millones de conos. Unos y otros difieren en su distribución a lo largo de la retina (fig. 24-4). En el hombre, una región modificada denominada **fóvea** contiene solo conos y está adaptada para una gran agudeza visual. En todos los otros puntos a lo largo de la retina, los bastones exceden en número a los conos.

1. Bastones. La célula fotorreceptora bastón es una neurona modificada que incluye como componentes un cuerpo celular, un proceso axónico y un proceso fotosensible. El cuerpo celular contiene el núcleo (fig. 24-4). Esta parte del bastón se localiza en la capa nuclear externa. El proceso axónico se ubica en la capa plexiforme externa. El proceso fotosensible se sitúa en la capa de bastones y conos. El proceso fotosensible del bastón se conforma con dos segmentos, externo e interno, unidos por un cuello estrecho que contiene cilios. Mediante microscopia electrónica se demostró que el segmento externo está lleno de pilas de discos de doble membrana que contienen el pigmento visual rodopsina. Los discos no se continúan con la membrana celular. La función del segmento externo es atrapar la luz que llega a la retina. Las moléculas de pigmento visual están colocadas dentro de las membranas del disco en forma tal que se maximiza la probabilidad de su interacción con el rayo de luz incidente. La invaginación extensa de las membranas del disco incrementa el área total de superficie disponible para pigmento

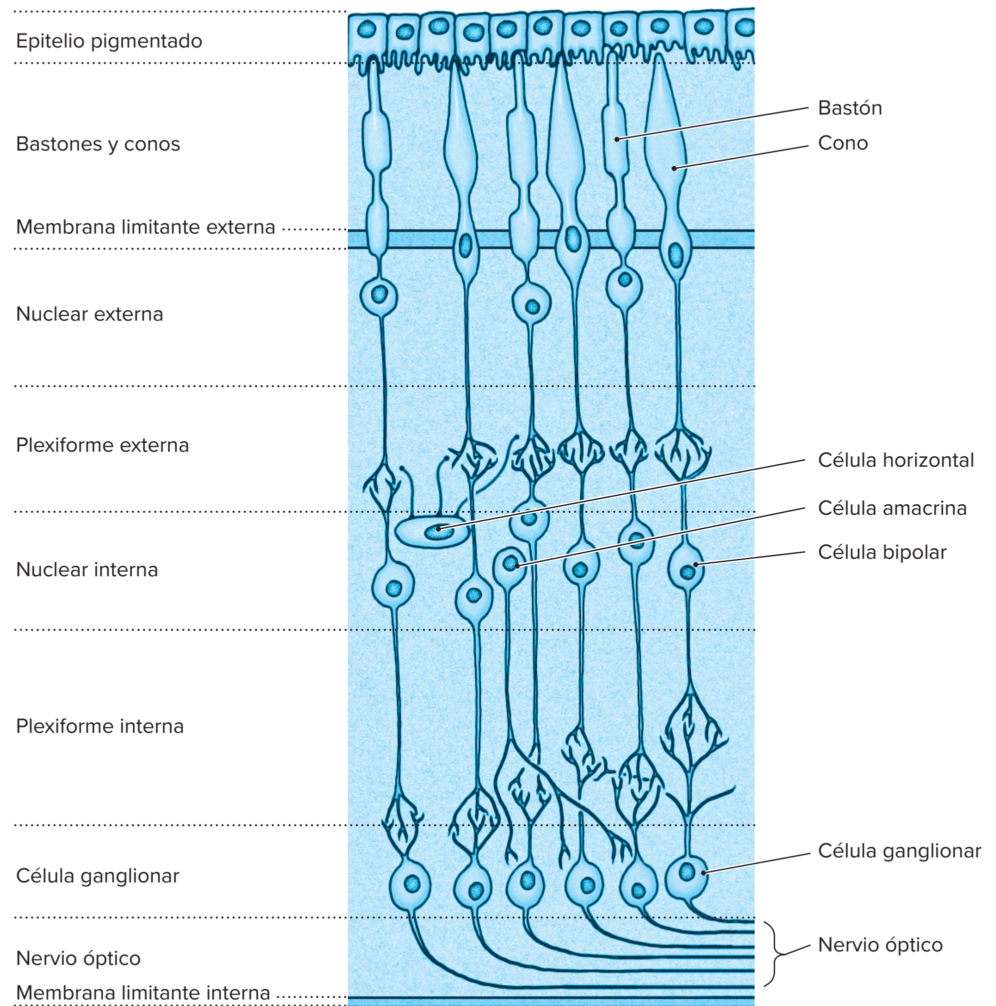


Figura 24-4. Representación de las capas de la retina y sus componentes celulares.

visual. La rodopsina se compone de un aldehído de la vitamina A (retinal) combinado con la proteína escotopsina. La exposición a la luz rompe la unión entre el retinal y la proteína. Este cambio químico desencadena una modificación en el potencial eléctrico y produce un potencial generador (receptor). Los discos apilados en el segmento más externo se eliminan de forma continua y se reemplazan por la invaginación de la membrana celular. Los segmentos externos están separados y apoyados por los procesos de la capa del epitelio pigmentado.

El segmento interno de los procesos fotosensibles de los bastones contiene mitocondrias, glucógeno, retículo endoplásmico y aparato de Golgi. Es el sitio en que se forma la proteína escotopsina, que más adelante pasa al segmento externo. El segmento interno se conecta al cuerpo celular de la fibra del bastón, que atraviesa la membrana limitante externa. El segmento externo del bastón es la parte fotosensible, en la que se genera el potencial receptor, en tanto que el segmento interno es el sitio de actividad metabólica, en el que se sintetizan proteínas y fosfolípidos y se produce energía. Los bastones, que son en extremo sensibles a la luz, son los receptores que se utilizan cuando la intensidad de la luz es baja, por ejemplo en la noche.

2. Conos. Tienen los mismos componentes estructurales que los bastones (cuerpo celular, proceso axónico y proceso fotosensible). Al igual que éstos, los procesos fotosensibles de aquéllos contienen segmentos externo e interno (fig. 24-4). A diferencia de los bastones, los discos de los segmentos externos están unidos a la membrana celular y no se eliminan. Estos contienen yodopsina, un pigmento visual inestable, sensible a la luz, constituido por el aldehído de la vitamina A conjugado con una proteína específica (conopsina). Los conos permiten la visión a colores. Cada cono tiene un pigmento diferente que se activa con longitudes de onda distintas. Los tres tipos de conos son los sensibles a la luz roja, a la luz azul y a la luz verde. Los conos son sensibles a la luz de intensidad más alta que la necesaria para la visión por los bastones.

C. Membrana limitante externa

La membrana limitante externa, una hoja parecida a un tamiz, está fenestrada para permitir el paso de procesos que unen los procesos fotosensibles de bastones y conos con sus cuerpos celulares. También contiene los procesos externos de las células de Müller (de sostén) (fig. 24-4).

D. Capa nuclear externa

La capa nuclear externa de la retina contiene los cuerpos celulares de bastones y conos con sus núcleos. Los núcleos de los conos son ovoides y limitados a una hilera cerca de la membrana

limitante externa. Los núcleos de los bastones son redondos y están distribuidos en varias capas (fig. 24-4).

E. Capa plexiforme externa

La capa plexiforme externa, que se conoce también como capa sináptica externa, contiene procesos axónicos de bastones y conos y dendritas de células bipolares y procesos de células horizontales (fig. 24-4).

F. Capa nuclear interna

La capa nuclear interna incluye cuerpos y núcleos celulares de células bipolares y de asociación (horizontal y amacrina), además de células de sostén (de Müller). La capa tiene tres zonas: una externa que incluye células horizontales, una intermedia que posee células bipolares y otra zona interna que incluye células amacrinas (fig. 24-4).

Se reconocen tres tipos de células bipolares: las de bastones se relacionan con varios axones de bastones, las enanas se vinculan con el axón de un cono y las planas lo hacen con axones de varios conos.

Las células de asociación horizontales son más grandes que las bipolares. Sus axones y dendritas se hallan en la capa plexiforme externa. Sus axones establecen sinapsis con axones de bastones y conos, en tanto que sus dendritas se relacionan con axones de conos. Por consiguiente, conectan conos de un área con los conos y bastones de otra zona. Las células de asociación amacrinas tienen forma de pera. Cada una posee un proceso que termina en el proceso de una célula bipolar o ganglionar en la capa plexiforme interna. Las células de sostén de Müller emiten sus procesos a la capa plexiforme externa.

G. Capa plexiforme interna

La capa plexiforme interna, llamada también sináptica, contiene axones de células bipolares, dendritas de células ganglionares y procesos de las células de asociación (amacrinas) (fig. 24-4).

H. Capa de células ganglionares

Los cuerpos de las células ganglionares multipolares constituyen la octava capa de la retina. Se conocen dos tipos de células ganglionares con base en sus conexiones dendríticas: una célula ganglionar monosináptica (enana) relacionada con una célula enana bipolar aislada, y una célula ganglionar difusa (polisináptica) que se relaciona con varias células bipolares. Los axones de las células ganglionares atraviesan la superficie interna de la retina y se reúnen en la papila, en donde penetran la esclerótica para formar el nervio óptico. Esta parte de la retina no contiene células receptoras y se conoce como punto ciego. Se estima que en el hombre el número de células ganglionares es de un millón (fig. 24-4).

I. Capa de nervio óptico

La capa de nervio óptico se conforma con axones de células ganglionares que forman el nervio óptico y ciertas fibras de Müller y células neurogliales. Los axones de las células ganglionares en esta capa no están mielinizados, pero sí rodeados por una vaina glial. Siguen hacia el polo posterior del ojo, en donde forman el disco óptico y penetran la esclerótica para crear el nervio óptico (fig. 24-4).

J. Membrana limitante interna

Los extremos internos expandidos de los procesos de las células de Müller forman la membrana limitante interna. Las células de Müller, cuyos cuerpos celulares se localizan en la capa nuclear interna, emiten procesos hacia fuera en dirección de la membrana limitante externa y hacia dentro en el sentido de la membrana limitante interna (fig. 24-4). Por consiguiente, son homólogas de las células gliales del sistema nervioso central.

Variaciones estructurales de la retina

Con excepción de dos sitios, la fóvea central en el área central de la retina y el borde serrato en su periferia, en la totalidad de la retina se conserva la estructura antes descrita. En estos dos sitios no existen las capas de células ganglionares, plexiforme interna y de células bipolares.

La fóvea central representa el área de mayor agudeza visual y su centro solo contiene conos dispuestos en múltiples hileras. Los conos de la fóvea son más delgados y parecen bastones. El adelgazamiento de la retina en la fóvea central reduce al mínimo el tejido a través del cual pasa la luz y en consecuencia mejora la agudeza visual. Los conos de esta área actúan para la visión precisa y la percepción a colores. En derredor de la fóvea central en el polo posterior del ojo, sobre el lado temporal del disco óptico, se encuentra un área amarillenta de 1 mm, la **mácula lútea**.

Cerca del borde serrato, en la periferia de la retina, predominan los bastones, que aumentan de grosor y se tornan más cortos. Disminuyen de número los conos y también se acortan.

La retina recibe su riego de dos fuentes. La retina externa está vascularizada por la capa coriocapilar de la coroides. La retina interna recibe su riego de la arteria central de la retina y sus ramas. Al área de la fóvea, la zona de visión más aguda, la vascularizan sobre todo los coriocapilares de la coroides subyacente. Si se torna semiopaca la retina que rodea la fóvea, por ejemplo en una oclusión de la arteria central de la retina o alguna de las enfermedades por depósito de lípidos (p. ej., enfermedad de Tay–Sachs), la coroides subyacente a la fóvea avascular delgada aparece como un círculo rojo brillante llamado mancha rojo cereza.

Organización sináptica de la retina

Se considera que el ser humano tiene una retina simple en la que existe un procesamiento de información relativamente pequeño, en comparación con las retinas complejas, como las de la rana, en las que el procesamiento de la información es más extenso (fig. 24-5). Los diferentes tipos de células que se encuentran en la retina pueden dividirse en tres categorías:

- Elementos aferentes (bastones y conos).
- Elementos eferentes (células ganglionares).
- Elementos intrínsecos (células bipolares, horizontales y amacrinas).

Se estima que la retina del hombre contiene 100 millones de bastones, seis a siete millones de conos y un millón de células ganglionares. Ello proporciona relaciones aferencia–eferencia de 100:1 para los bastones y 5:1 para los conos. Esta diferencia se correlaciona bien con la función de los conos, es decir, la visión de agudeza alta. La relación de aferencia con eferencia es más baja (cerca de 1:1) en la fóvea central, en donde es más alta la agudeza visual.

La interacción sináptica en la retina se lleva a cabo en dos capas, plexiforme externa y plexiforme interna.

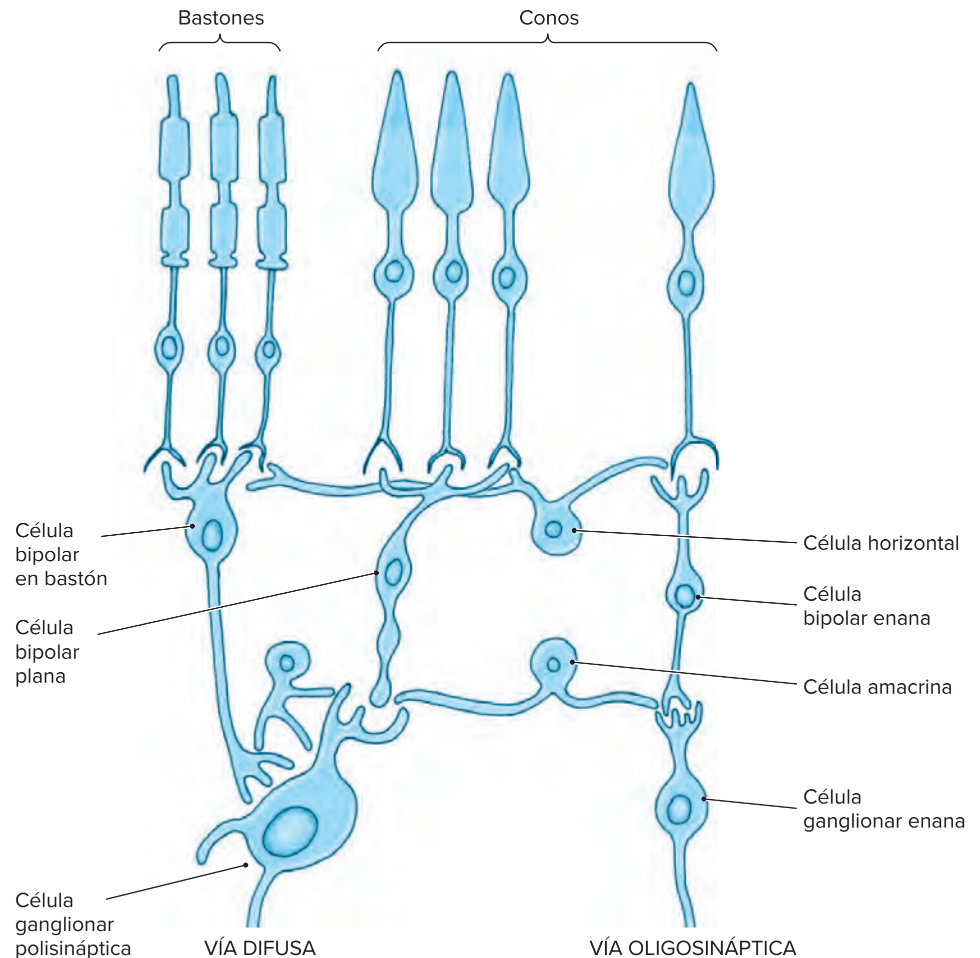


Figura 24-5. Esquema de los tipos de actividad sináptica dentro de la retina.

A. Interacción sináptica en la capa plexiforme externa

En la capa plexiforme externa, la interacción sináptica ocurre en sentidos vertical y horizontal (fig. 24-5). La interacción vertical está representada por las terminales de bastones y conos en dendritas de células bipolares; la interacción horizontal por la interacción de procesos celulares horizontales con axones de bastones y conos. Las terminales axónicas de los bastones (esférulas del bastón) son más pequeñas que las de los conos; estas últimas son planas o piramidales y grandes (pedículos del cono).

1. Interacción de células receptoras–bipolares. Las células bipolares proporcionan un enlace entre células fotorreceptoras (bastones y conos) y células ganglionares.

Como se comentó, existen tres variedades de células bipolares. Una célula bipolar en bastón forma sinapsis con varias esférulas de bastones. Una célula bipolar enana hace sinapsis con el pedículo de un cono. Una célula bipolar plana establece sinapsis con varios pedículos de conos.

2. Interacción célula horizontal–receptor. Los procesos de las células horizontales hacen sinapsis con varios conos o bastones y relacionan los conos de un área con bastones y conos de otra. Los procesos de las células horizontales no se clasifican como axones o dendritas y es posible que transmitan en ambas direcciones.

Las células horizontales reciben aferencias excitadoras (glutaminérgicas) de fotorreceptores y a su vez establecen un contacto GABA–érgico inhibidor con fotorreceptores de bastones y conos adyacentes. En consecuencia, sirven para precisar la transmisión mediante inhibición circundante.

B. Interacción sináptica en la capa plexiforme interna

En la capa plexiforme interna ocurre una interacción sináptica vertical entre células bipolares y ganglionares y también horizontal entre células amacrinas, bipolares y ganglionares (fig. 24-5).

1. Interacción entre células bipolares y ganglionares. Las células bipolares en bastón se proyectan a varias células ganglionares. Las células bipolares enanas se vinculan con una célula ganglionar (célula ganglionar enana). Las células bipolares planas se relacionan con varias células ganglionares.

2. Interacción de células amacrinas, bipolares y ganglionares. Las células amacrinas se vinculan con axones de células bipolares y dendritas y cuerpos de células ganglionares. Al igual que los procesos de las células horizontales, tal vez los de las células amacrinas conducen en ambas direcciones.

C. Características de la interacción sináptica

Por la descripción precedente, es obvio que la actividad sináptica en la retina tiene las siguientes características:

- Tiene orientaciones vertical (eje receptor–célula bipolar–célula ganglionar) y horizontal (a través de conexiones de células horizontales y amacrinas).
- La lleva a cabo por vías difusas (célula bipolar plana [o bipolar en bastón] célula ganglionar polisináptica) y oligosinápticas (célula bipolar enana–célula ganglionar enana) (fig. 24-5).

Fotoquímica y fisiología de la retina

La retina contiene dos tipos de fotorreceptores: bastones y conos. Los bastones son muy sensibles a la luz, tienen un umbral de estimulación bajo y por consiguiente son más adecuados para la visión en luz tenue (visión escotópica). Sin embargo, esta visión es deficiente en detalles y no diferencia colores (acromática). No obstante, los conos tienen un umbral de estimulación alto y actúan mejor en la iluminación potente (luz del día) (visión fotópica). Además proporcionan el sustrato para la visión aguda y de colores.

Cuando se exponen a la luz, los pigmentos visuales de los segmentos externos de los bastones y los conos (rodopsina y conopsina, respectivamente) se descomponen en dos componentes, retinal (pigmento incoloro) y la proteína opsina. La degradación del pigmento visual desencadena un cambio en el potencial eléctrico de los fotorreceptores (potencial receptor o generador). El potencial generador de bastones y conos (a diferencia de los potenciales similares en otros receptores) se efectúa en la dirección hiperpolarizante. Esta respuesta única de los fotorreceptores se atribuye al hecho de que la membrana del fotorreceptor está despolarizada en estado de reposo (oscuridad) por una entrada constante de iones de sodio hacia el segmento externo a través de canales iónicos controlados por monofosfato de guanosina cíclico (cGMP). La exposición a la luz cierra los canales iónicos controlados por cGMP y reduce la permeabilidad de la membrana a los iones de sodio, disminuye la corriente eléctrica e hiperpolariza la membrana. Por consiguiente, las corrientes hiperpolarizantes en los fotorreceptores se producen al apagar la conductancia despolarizante del ion sodio, mientras que la hiperpolarización ortodoxa (potencial postsináptico inhibidor (PPSI)) que se observa en otras neuronas se produce al iniciar la conductancia hiperpolarizante del ion potasio en la membrana neuronal.

El potencial generador de los fotorreceptores conduce a la hiperpolarización o despolarización de las células bipolares y horizontales. Sin embargo, ninguno de estos tipos de células es capaz de desencadenar un potencial de acción propagado.

Con base en su respuesta hiperpolarizante o despolarizante, se han identificado dos tipos de células bipolares. Uno (célula de apagado, *off*) responde mediante hiperpolarización a un punto luminoso en el centro de su campo receptivo y por despolarización en un punto luminoso en el área que rodea el centro (el circundante). El otro tipo (en la célula) reacciona en forma inversa mediante despolarización a un punto luminoso en el centro de su campo receptivo y por hiperpolarización al circundante. La célula bipolar es el primero de los elementos de la retina que muestra esta variación de respuesta en relación con la posición espacial del estímulo en su campo de recepción. La célula amacrina reacciona a un estímulo luminoso mediante un potencial de acción de todo o nada propagado. Es la primera célula de los elementos de la retina que genera un potencial de acción propagado.

Las células ganglionares descargan de manera continua a un índice lento cuando no existe ningún estímulo. Si se superpone un haz circular de luz, las células ganglionares pueden comportarse de diversas formas. Algunas de ellas aumentan su descarga en respuesta al estímulo superpuesto (células de encendido, *on*). Otras inhiben su descarga como reacción al estímulo superpuesto, pero descargan de nueva cuenta con un brote cuando se enciende el estímulo (células de apagado, *off*). Otras más incrementan su descarga cuando el estímulo se enciende (*on*) y apaga (*off*) (células *on-off*). Más aún, la conducta de las células ganglionares, del mismo modo que las células bipolares, se regula por la posición espacial del estímulo en su campo receptivo. Las células *on*, que aumentan su descarga en respuesta a un punto luminoso en el centro de su campo de recepción, inhiben su descarga cuando la luz alcanza el área que rodea al centro. El mismo principio se aplica a las células *off*, que inhiben su descarga como reacción al estímulo luminoso en el centro del campo de recepción pero incrementan su descarga cuando se lanza el estímulo en el área circundante. Más aún, algunas células ganglionares solo responden a un estímulo luminoso constante en su campo de recepción, mientras que otras solo reaccionan a un cambio de la intensidad de la iluminación; otras más responden tan solo a un estímulo que se mueve en una dirección particular.

Adaptación a la oscuridad y la luz

Cuando una persona pasa de un ambiente de luz brillante a uno de luz tenue, o la oscuridad, la retina se adapta y se torna más sensible a la luz. Este proceso, que se denomina *adaptación a la oscuridad,* requiere alrededor de 20 minutos para que su efectividad llegue al máximo. El tiempo necesario para la adaptación máxima a la oscuridad puede acortarse si se utilizan anteojos de color rojo. Las ondas de luz en el extremo rojo del espectro no estimulan con efectividad a los bastones, que permanecen adaptados a la oscuridad. Tampoco interfieren las ondas de luz roja con la estimulación de los conos, de tal manera que el individuo puede ver aún la luz brillante. El proceso de adaptación a la oscuridad tiene dos componentes, uno rápido que se atribuye a la adaptación de conos y uno lento que se adjudica a la adaptación de bastones.

Por el contrario, cuando un individuo pasa de un ambiente oscuro a otro luminoso, se requiere cierto tiempo para adaptarse a este último. Este proceso, que se conoce como *adaptación a la luz,* toma alrededor de cinco minutos para que sea eficaz.

A. Ceguera nocturna

La ceguera nocturna (**nictalopía**) se encuentra en personas con carencia de vitamina A. Como se mencionó, el pigmento fotorreceptor está formado por dos sustancias, aldehído de vitamina A (retinal) y la proteína opsina. En la carencia de vitamina A está reducida la cantidad total de pigmento visual y en consecuencia disminuye la sensibilidad a la luz de los bastones y los conos. Aunque esta reducción no interfiere con la visión en la luz brillante (luz de día), afecta en grado significativo la visión en la luz tenue (noche), porque la cantidad de luz no es suficiente para excitar el pigmento visual agotado. Este padecimiento se trata con la administración de vitamina A.

Visión a colores

La visión a colores es una función de la retina, el núcleo geniculado lateral y la corteza cerebral. En la retina, los receptores en

cono y las células horizontales, además de las células ganglionares, participan en la integración de la visión a colores. Según la teoría de Young–Helmholtz sobre la visión a colores, en la retina existen tres variedades de receptores en cono: los que responden al máximo a longitudes de onda largas en el extremo rojo del espectro (conos L); los que reaccionan al máximo a longitudes de onda medias en el extremo verde del espectro (conos M) y los que responden al máximo a longitudes de onda cortas en los límites azules del espectro (conos S). Un color monocromático (rojo, verde o azul) estimula una variedad de conos al máximo y las otras variedades de conos a un grado variable, pero menor (p. ej., la luz azul estimula al máximo los conos azules, mucho menos los verdes y nada en lo absoluto los rojos). Este patrón se interpreta a nivel central como color azul. Dos colores monocromáticos que estimulan dos tipos de conos por igual y de manera simultánea se interpretan como un color diferente; por consiguiente, si las luces verde y roja estimulan de manera simultánea por igual conos verdes y rojos, se interpretan como amarillas. La estimulación simultánea e igual por luces roja, verde y azul se interpreta como blanca. Las células horizontales reaccionan a un color monocromático particular mediante despolarización o hiperpolarización. Una célula horizontal rojo–verde responde mediante despolarización a la luz roja y por hiperpolarización a la luz verde. Esta célula se apaga (*off*) mediante una estimulación igual y simultánea por luz roja y verde. Existen también células horizontales amarillo–azul, que explican los cuatro tintes (rojo, verde, azul y amarillo): Las respuestas de despolarización e hiperpolarización de células horizontales explican por qué el rojo con el verde y el azul con el amarillo son colores complementarios que, cuando se mezclan en proporciones apropiadas, dan por resultado la cancelación del color. Las células ganglionares de la retina responden en una forma *on-off* a la luz monocromática. Por tanto, hay células ganglionares verdes *on* y rojas *off*, células ganglionares azules *on* y amarillas *off*, y así sucesivamente.

Más aún, existen neuronas sensibles a los colores en el núcleo geniculado lateral y en la corteza occipital que responden al máximo al color en una parte del espectro. De igual modo, tienen un papel en la discriminación de colores. Las células de contraste de colores en la corteza estriada forman una población distinta separada de las células relacionadas con el contraste brillante. Al igual que las células que participan en la discriminación de la brillantez, las células de contraste de color pueden dividirse en simples, complejas e hipercomplejas.

A. Ceguera a los colores

Algunas personas tienen una deficiencia o falta de conos de un color particular. Estos individuos acusan debilidad o ceguera a los colores, respectivamente. La mayor parte de las personas con esta anormalidad tiene ceguera al rojo–verde y una minoría al azul. Entre el grupo de ceguera al rojo–verde hay preponderancia de ceguera al color verde. La ceguera a los colores rojo y verde se hereda por un gen recesivo ligado a X; en consecuencia, hay más varones con ceguera a los colores rojo y verde. La ceguera al color azul se hereda a través de un gen autosómico y es menos común. La ceguera pura al color rojo se conoce como **protanopia**, la ceguera pura al color verde se denomina **deuteranopia** y la ceguera al azul–amarillo, se llama **tritanopia**. En 1794, la ceguera a los colores la describió por primera vez John Dalton, químico inglés con ceguera a los colores. Es posible que el fenómeno lo notificara con anterioridad en 1777, Joseph Huddard.

Vías visuales

9 Los axones de las células ganglionares de la retina se congregan en el disco óptico en el polo posterior del ojo, penetran la esclerótica y forman el nervio óptico. En el punto de salida de los axones de células ganglionares de la retina, el disco óptico carece de elementos receptores (mancha ciega). El nervio óptico contiene cerca de un millón de axones. Fuera de la esclerótica, el nervio óptico posee una capa de extensiones de las meninges que recubren el cerebro. La elevación notable de la presión intracraneal por tumores o hemorragia dentro de la cavidad craneal o un incremento de la presión del líquido cerebroespinal alrededor del nervio son suficientes para interferir con el retorno venoso de la retina y el resultado es la tumefacción del disco óptico (papiledema). Esta tumefacción puede observarse si se utiliza un instrumento especial, un oftalmoscopio, con el que se observa la retina a través de la pupila. El nervio óptico penetra en la cavidad craneal a través del agujero óptico. Por consiguiente, los tumores del nervio óptico (glioma óptico) pueden diagnosticarse mediante radiografías del agujero óptico, que aparece crecido en estas afecciones. Las anomalías del nervio óptico producen ceguera unilateral en el lado de la lesión (fig. 24-6).

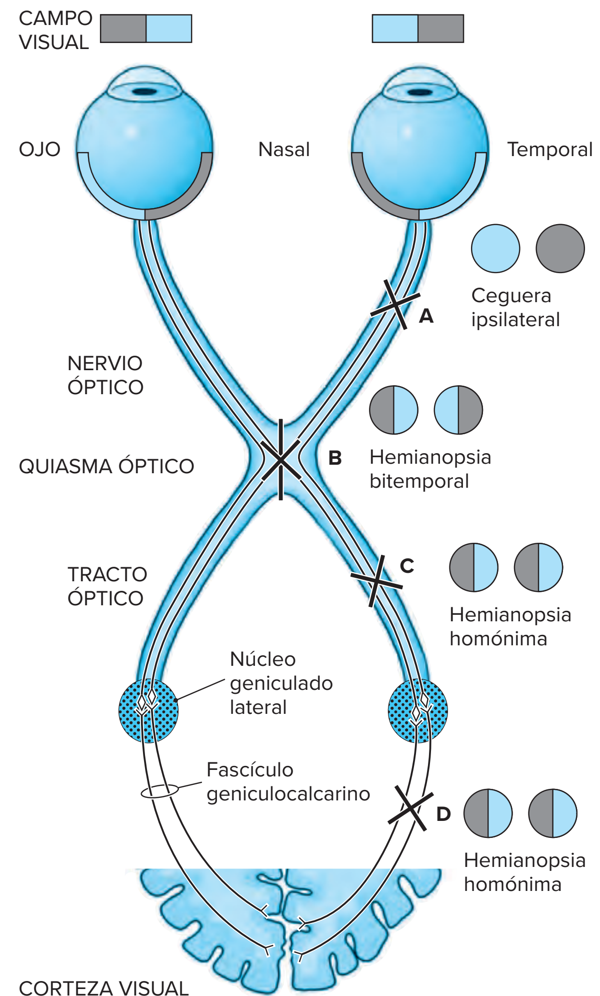


Figura 24-6. Representación de las vías visuales que muestra las manifestaciones clínicas de lesiones en diversos sitios.

Los dos nervios ópticos se juntan en el **quiasma** óptico, en donde tiene lugar el cruzamiento parcial de fibras del nervio óptico. En el quiasma óptico se cruzan las fibras del nervio óptico de la mitad nasal de cada retina. Las fibras de las mitades temporales no se cruzan. El quiasma óptico se vincula con el hipotálamo arriba y la hipófisis abajo. Por consiguiente, los tumores de esta última glándula incluyen (como lo hacen al principio) las fibras del nervio óptico que cruzan y causan degeneración de las fibras del nervio óptico que proceden de las mitades nasales de ambas retinas. Esto da lugar a la pérdida de la visión en ambos campos temporales de visión (hemianopsia bitemporal) (fig. 24-6).

10 Las fibras cruzadas y directas de ambos nervios ópticos se unen en el plano caudal al quiasma óptico para formar el tracto óptico. En consecuencia, las lesiones de los tractos ópticos causan degeneración de fibras del nervio óptico de la mitad temporal de la retina ipsilateral y la mitad nasal de la contralateral. Ello produce pérdida de la visión en la mitad contralateral del campo visual (**hemianopsia homónima**) (fig. 24-6).

El núcleo geniculado lateral está laminado en seis capas y no todas las partes de la retina se representan por igual en él. En términos proporcionales, una parte mucho mayor del núcleo se enfoca en la representación del área central, no tanto la periferia de la retina.

11 Los axones de las neuronas del núcleo geniculado lateral se proyectan a la corteza visual en el lóbulo occipital a través del tracto geniculocalcarino (radiación óptica). Las fibras geniculocalcarinas de las mitades superiores de ambas retinas cursan de forma directa hacia atrás alrededor del ventrículo lateral en la parte inferior del lóbulo parietal a fin de llegar a la corteza visual. Las fibras geniculocalcarinas de las mitades inferiores de ambas retinas prosiguen hacia delante en dirección de la punta del cuerno temporal del ventrículo lateral y a continuación giran hacia atrás (asa de **Meyer**, asa de **Flechsig**, asa de Archambault) en el lóbulo temporal para alcanzar la corteza visual. Las lesiones del tracto geniculocalcarino provocan una hemianopsia homónima contralateral similar a la que ocurre con lesiones del tracto óptico (fig. 24-6). Debido a la dispersión de fibras geniculocalcarinas en los lóbulos parietal y temporal, una anormalidad que daña parte de este sistema de fibras en estos sitios produce un defecto cuadrántico contralateral del campo visual (superior si se afectan las fibras temporales e inferior si se incluyen las fibras parietales) (fig. 24-7).

12 Las fibras geniculocalcarinas se proyectan a neuronas en la corteza visual primaria (área 17 de Brodmann). Como se describió en el capítulo sobre corteza cerebral (cap. 18), las fibras de la parte superior de la retina terminan en el giro calcarino superior, las de la retina inferior en el giro calcarino inferior, las que provienen del área macular en la retina posterior y las de la retina periférica anterior en la corteza visual. Por consiguiente, una afectación que destruye la totalidad de la corteza visual en un lado ocasiona hemianopsia homónima contralateral, en tanto que una lesión que destruye el giro calcarino superior e inferior solo provoca un defecto del campo visual contralateral inferior o uno cuadrántico superior. Como se comenta en el capítulo 18, las anomalías vasculares de la corteza occipital no tienden a afectar el área macular por sus dos fuentes de riego (arterias cerebrales posterior y media).

Además de la vía visual geniculoestriada habitual que termina en la corteza visual primaria (estriado), se ha descrito una segunda vía visual, la vía retinocoliculopulvinar cortical, que concluye en áreas corticales extraestriadas, incluidas las áreas 18 y 19 del lóbulo temporal. La vía geniculoestriada común se relaciona con la identificación de objetos, mientras que la vía visual secundaria es importante para el procesamiento de percepciones visuales muy abstractas.

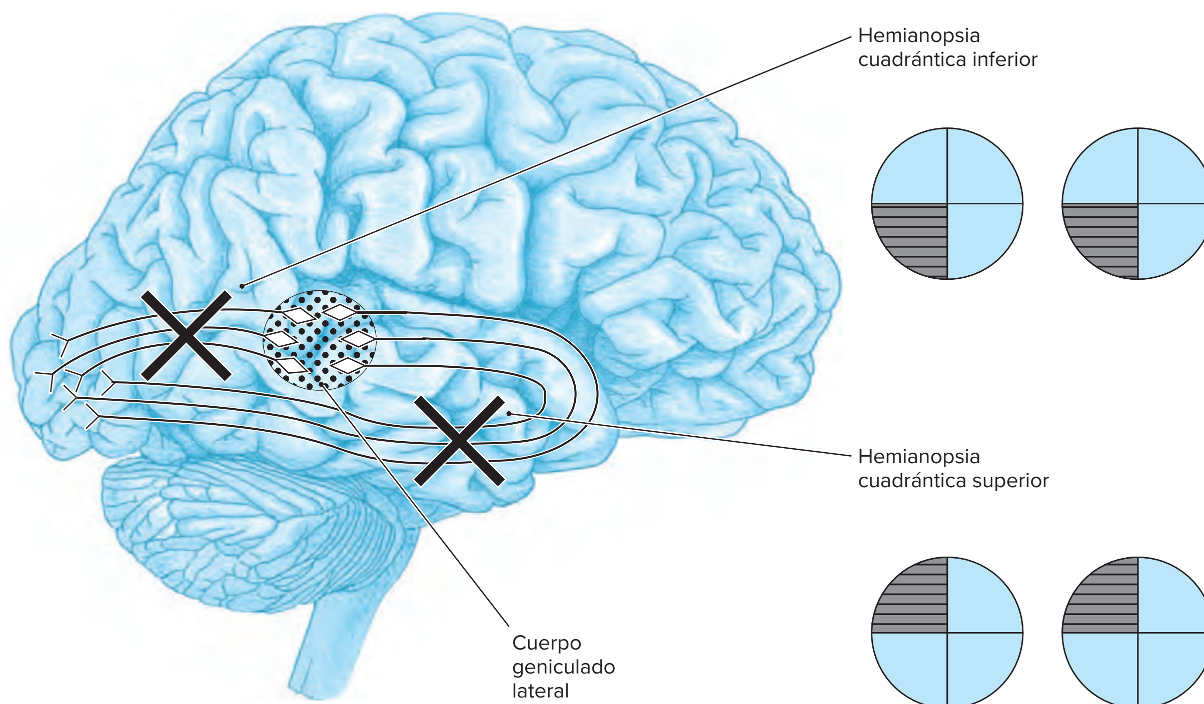


Figura 24-7. Esquema de los signos clínicos lesivos en la radiación óptica de los lóbulos temporal y parietal.

AUDICIÓN

Oído

El oído está constituido por tres compartimientos: externo, medio e interno. Cada componente tiene una función específica en el proceso auditivo. Los órganos de la audición y el equilibrio se localizan en el compartimiento interno del oído.

A. Oído externo

El oído externo se integra con la aurícula o **pabellón auricular** (**pinal**), el meato auditivo externo y la membrana timpánica. El pabellón auricular reúne el sonido y lo canaliza hacia el interior del **meato** auditivo externo, que es un conducto estrecho a través del hueso temporal.

La membrana timpánica (tímpano) delimita el meato auditivo externo en la parte interna. Su centro se forma con tejido conjuntivo duro constituido por colágena y fibras elásticas y fibroblastos.

B. Oído medio

El oído medio (cavidad timpánica) se halla dentro del hueso temporal. Se comunica en la parte anterior con la nasofaringe a través de la **trompa de Eustaquio** (auditiva) y con celdillas aéreas mastoideas en el lado posterior. La membrana timpánica separa el oído medio situado adentro del oído externo en un plano lateral. Dos ventanas (oval y redonda) separan el oído medio del interno. Tres huesecillos atraviesan la cavidad del oído medio. El **martillo** está unido a la membrana timpánica, el **estribo** se ajusta en el agujero oval (ventana oval) y el **yunque** se encuentra en el medio. Los tres huesecillos transmiten vibraciones sonoras del tímpano a la ventana oval. La cavidad contiene dos músculos, el tensor del tímpano y el estapedio. El primero se inserta en el martillo y el segundo en el estribo.

C. Oído interno

13 El oído interno, que se encuentra dentro de la porción petrosa del hueso temporal, contiene dos sistemas de conductos o cavidades, el **laberinto** óseo y el laberinto membranoso. Ambos sistemas contienen líquido, perilinfa en el laberinto óseo y endolinfa en el membranoso. La perilinfa posee una alta concentración de iones sodio, en tanto que en la endolinfa están elevados los valores del ion potasio. El laberinto óseo muestra una cavidad central grande, el vestíbulo, medial en relación con la cavidad timpánica. En la parte posterior del vestíbulo desembocan tres conductos semicirculares y un tubo sinuoso enrollado, la coclea, que se comunica con el vestíbulo en la parte anterior.

El laberinto membranoso, localizado dentro del laberinto óseo, conserva una configuración similar. La cavidad central del laberinto membranoso (dentro del vestíbulo del laberinto óseo) posee dos cavidades. El utrículo, la cavidad posterior, se comunica con el laberinto membranoso de los conductos semicirculares. El sáculo, la cavidad anterior, lo hace con el laberinto membranoso de la coclea (conducto coclear). En la unión de los conductos semicirculares membranosos con el utrículo se especializa el epitelio de los conductos semicirculares para formar un área sensorial receptiva (neuroepitelio) para el equilibrio, la cresta ampollar. Las áreas receptivas sensoriales similares en el utrículo y el sáculo son la mácula utricular y la mácula sacular. Esta última se ubica en el piso del sáculo, en tanto que la mácula utricular se halla en la pared lateral del utrículo en ángulos rectos con el sáculo. El órgano sensorial de recepción auditiva es el órgano de Corti dentro del conducto coclear).

Transmisión del sonido

El conocimiento actual de la transmisión del sonido se inició en el siglo VI antes de la era cristiana cuando **Pitágoras**, el matemático griego, introdujo la idea de que el sonido era una vibración en el aire. Siete siglos después, en 175 d.C., **Galeno**, el médico griego, reconoció que la sensación del sonido se transmitía al cerebro a través de nervios. La ausencia de conocimientos entre los conceptos del sonido como una vibración aérea establecido, de acuerdo con Pitágoras, y la transmisión del sonido al cerebro a través de nervios, según Galeno, la subsanó en 1543 el anatomista belga Andreas **Vesalio**, que descubrió los huesecillos martillo y yunque en el oído medio. Varios años después, en 1546, **Ingrassias** descubrió el tercer huesecillo del oído medio: el estribo. En 1561, el anatomista italiano Gabriello **Falopio** denominó la coclea y en 1851, Alfonso Corti, anatomista italiano, descubrió el órgano que lleva su nombre (fig. 24-8).

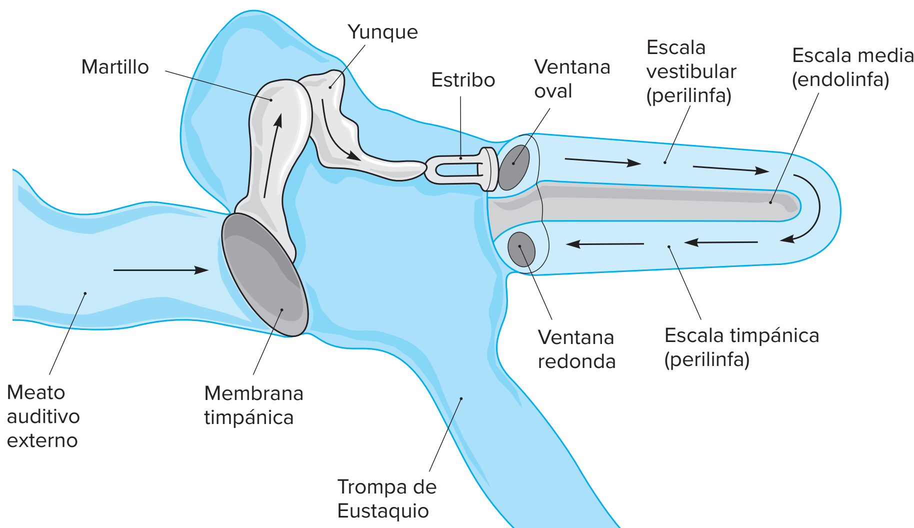


Figura 24-8. Representación de los tres compartimientos del oído que muestra la transmisión de las ondas sonoras.

Las ondas sonoras atraviesan los oídos externo y medio antes de llegar al oído interno, en donde se localiza el receptor auditivo (órgano de Corti). El tímpano, situado entre los oídos externo y medio, vibra en respuesta a los cambios de presión producidos por las ondas sonoras que llegan. Las vibraciones del tímpano se transmiten a través de los huesecillos del oído medio (martillo, yunque y estribo). El mango del martillo está unido al tímpano y la base del estribo se fija a la ventana oval entre el oído medio y el interno. A continuación, se transmiten las vibraciones de la base del estribo a la membrana de la ventana oval y de manera subsecuente al medio líquido (perilinfa) del oído interno.

El músculo tensor del tímpano, que se inserta en el mango del martillo, y el músculo estapedio, unido al cuello del estribo, tienen un efecto amortiguador de las ondas sonoras. Los sonidos intensos producen la contracción refleja de estos músculos a fin de evitar que ondas sonoras potentes estimulen en grado excesivo las células ciliares del órgano de Corti y las lesionen; este es el *reflejo timpánico.* Cuando se pierde este efecto amortiguador, por ejemplo en lesiones del nervio facial (que inerva el músculo estapedio) o el nervio trigémino (que inerva el tensor del tímpano), aumentan de forma desagradable los estímulos sonoros (hiperacusia).

Debido a la notable diferencia de elasticidad y densidad entre aire y líquido, casi 99% de la energía acústica se refleja de nueva cuenta a la interfaz aire–líquido entre los oídos medio e interno. Ello se contrarresta mediante dos mecanismos. Primero, la relación entre las áreas de superficie del tímpano y la base del estribo se aproxima a 25:1. Sin embargo, debido a que el tímpano no es un pistón sino una membrana estirada fijada alrededor de su borde, su área efectiva es 60 a 75% respecto de su área real. En consecuencia, la relación entre el área efectiva del tímpano y el área de la base del estribo solo es de 14:1. Segundo, el efecto de palanca contrarresta la energía que se pierde en la interfaz aire–líquido. Los movimientos del tímpano se transmiten al martillo y el yunque, que se mueven como una unidad. El manubrio del martillo es una palanca más larga que el proceso largo del yunque. Por tanto, la fuerza que se ejerce en la base del estribo es mayor que la del tímpano en una relación de 1.3:1.

De este modo, la amplificación total de la presión a través de los dos mecanismos descritos contrarresta la energía que se pierde en la interfaz aire–líquido. La ganancia total de fuerza por área de unidad que se logra mediante la conductancia en el oído medio es un factor cercano a 18.

Coclea

La **coclea** es una estructura en forma de caracol que posee dos espirales y media llenas de líquido. Tiene tres compartimientos (fig. 24-9): **escala** vestibular, escala timpánica y escala media (conducto coclear). Los tres compartimientos se enrollan entre sí en un patrón circular alrededor de un núcleo central, el **modiolo**, que contiene el ganglio espiral. Las escalas vestibular y timpánica están separadas por un entrepaño óseo (lámina espiral ósea) que se proyecta del modiolo a través del conducto óseo de la coclea.

La escala media, situada entre las escalas vestibular (arriba) y timpánica (abajo), contiene el receptor auditivo (órgano de Corti). Las escalas vestibular y timpánica se continúan a través del **helicotrema** en el vértice de la espiral. Las ventanas oval y redonda separan, de modo respectivo, la escala vestibular y la escala timpánica del oído medio (fig. 24-9).

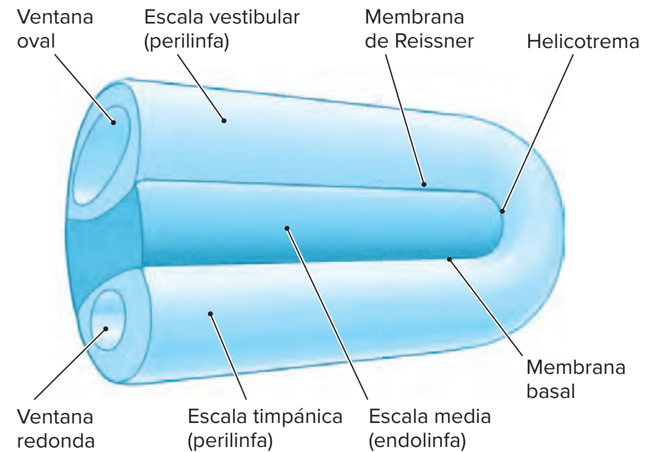


Figura 24-9. Esquema de los tres componentes de la coclea y sus interrelaciones.

Las vibraciones de la ventana oval se transmiten a la perilinfa en la escala vestibular y, con posterioridad, a través de la **membrana de Reissner** (que separa la escala vestibular de la escala media), a la endolinfa de la escala media. Las vibraciones en la endolinfa se transmiten a través de la membrana basilar (que separa la escala media de la timpánica) a la perilinfa de la escala timpánica y hacia fuera a través de la ventana redonda.

Órgano auditivo terminal (órgano de Corti)

Se encuentra en la escala media (conducto coclear), que está separada de la escala timpánica subyacente por la membrana basilar y de la escala vestibular por la membrana de Reissner (vestibular) (fig. 24-10). El conducto coclear es parte del sistema endolinfático y contiene endolinfa. La membrana basilar forma la base del conducto coclear y proporciona apoyo al órgano de Corti (fig. 24-10), que contiene los siguientes elementos celulares (fig. 24-11).

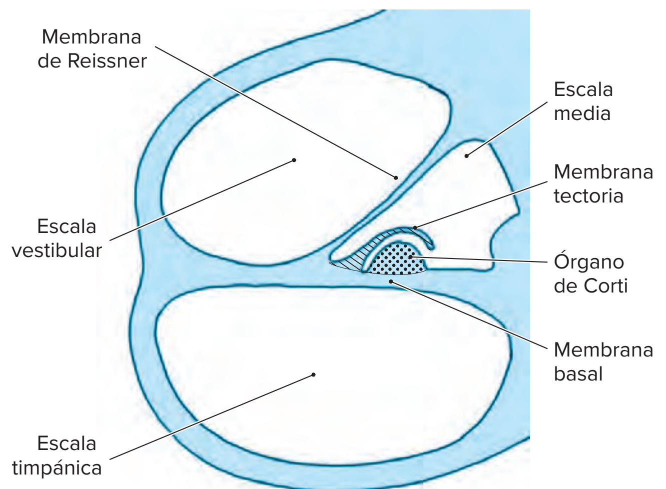


Figura 24-10. Representación de los compartimientos cocleares que muestra el órgano de Corti en la escala media.

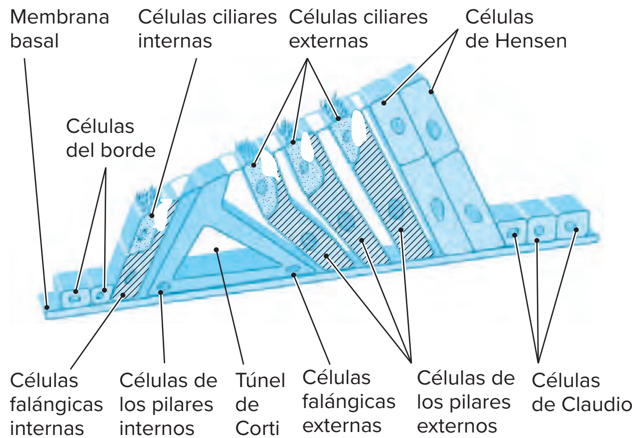


Figura 24-11. Esquema simplificado de los componentes celulares del órgano de Corti.

A. Células ciliares

Las células ciliares, las células auditivas receptoras, son de dos tipos: internas, en una cifra aproximada de 3 500 dispuestas en una hilera, y externas, alrededor de 20 000 dispuestas en tres a cuatro hileras. Los "cilios" (o estereocilios) de las células ciliares están en contacto con la membrana tectoria, que les transmite las vibraciones de la endolinfa. Las células ciliares tienen forma de cilindro o redoma, con un núcleo localizado en la base y alrededor de 50 a 100 proyecciones parecidas a pelos que surgen de sus superficies apicales. Las fibras de los nervios cocleares establecen sinapsis con sus membranas basales.

B. Células de sostén

Las células de sostén son delgadas y altas, se extienden de la membrana basal a la superficie libre del órgano de Corti e incluyen los siguientes tipos celulares: los pilares o en bastón (externas e internas), falángicas (**de Deiters**) (externas e internas) y de Hensen.

1. Células de los pilares. Las células de los pilares están llenas de tonofibrillas. Los vértices de las células de los pilares internas y externas convergen en la superficie libre del órgano de Corti y se despliegan como una cutícula para integrar, junto con una formación semilunar de células de Deiters, una capa delgada a través de la cual pasan las puntas de las células ciliares internas y externas. El espacio entre estas dos variedades de células aloja un túnel de Corti lleno de líquido.

2. Células falángicas (de Deiters). Las células de Deiters, dispuestas en tres a cuatro hileras externas y una interna, proporcionan apoyo a las células ciliares externas e internas, respectivamente. Se extienden de la membrana basal, al igual que todas las células de sostén, a la superficie libre del órgano de Corti, en donde contribuyen a la formación de la placa cuticular a través de la que pasan los cilios de las células ciliares. Las células falángicas tienen forma de redoma y contienen tonofibrillas. Algunas de estas últimas apoyan la base de las células ciliares; otras se extienden a lo largo de sus lados hacia la superficie libre del órgano.

3. Células de Hensen. Son células cilíndricas localizadas junto a la hilera más externa de las células falángicas externas. Constituyen el borde externo del órgano de Corti. Surgen en el plano lateral con células cuboidales (células de Claudio). Células similares (cuboidales) próximas a las células falángicas internas, que se conocen como células del borde, constituyen el borde interno del órgano.

4. Membrana tectoria. La membrana tectoria es una estructura gelatinosa en la que se encuentran incluidos elementos filamentosos. Se extiende sobre la superficie libre del órgano de Corti. Los cilios de las células ciliares están unidos a la membrana tectoria. Las vibraciones en la endolinfa se transmiten a la membrana tectoria y originan una deformación de las células ciliares unidas a esta. La deformación inicia un impulso en las fibras nerviosas aferentes en contacto con la parte basal de las células ciliares.

5. Inervación. Las células ciliares del órgano de Corti reciben dos tipos de inervación: aferente y eferente. Las fibras aferentes son procesos periféricos de neuronas bipolares del ganglio espiral localizado en el núcleo óseo (modiolo) de la espiral coclear. En el ganglio espiral existen alrededor de 30 000 neuronas bipolares, 90% de las cuales (neuronas tipo I) inerva las células ciliares internas. Cada célula ciliar interna establece contacto casi con 10 fibras; cada fibra solo entra en contacto con una célula ciliar interna. Cerca del 10% restante (neuronas tipo II) inerva las células ciliares externas; cada fibra diverge para inervar muchas células ciliares externas.

14 Las fibras eferentes se originan en la oliva superior contralateral y los núcleos periolivares del puente. Estas fibras forman el haz olivococlear de Rasmussen, que sale del tallo cerebral a través del componente vestibular del nervio vestibulococlear (octavo nervio craneal), se une al componente coclear (anastomosis vestibulococlear) y termina a nivel periférico en las células ciliares externas y los botones terminales aferentes que inervan células ciliares internas. Estas fibras tienen un efecto inhibidor en los estímulos auditivos.

Fisiología de la audición

A. Conducción de ondas sonoras

Las ondas sonoras pueden llegar al oído interno a través de tres rutas:

- Osicular
- Aérea
- Ósea

1. Ruta osicular. En condiciones normales, la ruta osicular conduce sonidos. Las ondas sonoras que penetran en el meato auditivo externo producen vibraciones del tímpano (membrana timpánica), que se transmiten a los huesecillos del oído medio y a través de ellos a la base del estribo. La energía que se pierde en la interfaz de aire y líquido en la ventana oval la contrarrestan los factores ya comentados.

2. Ruta aérea. Se utiliza una ruta alterna, la aérea, cuando no funciona la ruta osicular ortodoxa debido a una afección de los huesecillos. En esta situación se transmiten las vibraciones del tímpano a la ventana redonda a través del aire en el oído medio. Esta ruta no es eficaz para conducir sonidos.

3. Ruta ósea. Las ondas sonoras también pueden conducirse a través de los huesos del cráneo de manera directa a la perilinfa del oído interno. Esta vía es menos importante en la conducción del sonido en personas normales, pero la utilizan los individuos sordos que pueden emplear auxiliares para la audición.

B. Vibración del líquido

Las vibraciones de la base del estribo se transmiten a la perilinfa de la escala vestibular. Las ondas de presión en la perilinfa se transmiten a través de la membrana de Reissner a la endolinfa de la escala media y, por el helicotrema, a la perilinfa de la escala timpánica (fig. 24-9).

C. Vibraciones de la membrana basilar

Las ondas de presión en la endolinfa de la escala media producen ondas viajeras en la membrana basilar del órgano de Corti. La membrana basilar varía de anchura y grado de rigidez en diferentes regiones. Es más ancha y flácida en su vértice y más delgada y rígida en su base.

Las ondas de presión en la endolinfa inician una onda viajera en la membrana basilar que prosigue de la base al vértice de ella. La amplitud de las ondas viajeras varía en diferentes sitios de la membrana, según sea la frecuencia de las ondas sonoras. Los sonidos de alta frecuencia suscitan ondas de amplitud más alta hacia la base de la membrana con sonidos de frecuencia baja, las ondas de amplitud más alta tienen lugar hacia el vértice de la membrana. De igual forma, cada frecuencia sonora tiene un sitio de onda de amplitud máxima en la membrana basilar. La frecuencia de la onda, medida en ciclos por segundo o hercios (Hz), determina su tono. La amplitud de la onda se correlaciona con su intensidad; a fin de medir este aspecto del sonido se utiliza una escala especial, la de decibeles (dB). En consecuencia, la membrana basilar muestra el fenómeno de localización tonotópica que se observa a lo largo de las vías auditivas centrales en todo el trayecto hacia la corteza.

D. Potencial de receptor

Las vibraciones de la membrana basal producen desplazamiento de las células ciliares, cuyos cilios están insertados en la membrana tectoria. La fuerza de cizallamiento producida en los cilios por el desplazamiento de las células ciliares es el estímulo adecuado para el potencial receptor no propagado de las células ciliares. Estas últimas, al igual que todas las células nerviosas excitables, tienen un exceso de iones de carga negativa dentro, y un exceso de iones de carga positiva en la endolinfa circundante. El desplazamiento de los estereocilios de las células ciliares abre poros en los estereocilios, lo que hace posible que penetren en forma brusca iones positivos y ello produce despolarización. Este potencial receptor también se conoce como potencial microfónico coclear. Es posible registrarlo de las células ciliares y su proximidad, y es una réplica fiel de los acontecimientos mecánicos de las ondas sonoras descritos con anterioridad.

E. Potencial de acción

El potencial receptor propicia la liberación de sustancias neurotransmisoras por las células ciliares que interactúan con receptores en terminales nerviosas e inician así un potencial de acción en los nervios aferentes en contacto con células ciliares.

El incremento de la intensidad del sonido de una frecuencia particular aumenta el número de células ciliares estimuladas, el número de fibras nerviosas aferentes activadas y el índice de descarga de impulsos. Una fibra nerviosa aislada responde a una gama de frecuencias, pero es más sensible a una frecuencia particular, llamada frecuencia característica; esta última se relaciona con la región de la membrana basal que inerva la fibra. Las fibras que inervan la parte de la membrana basal cerca de la ventana oval tienen frecuencias características altas, mientras que las que inervan la porción de la membrana basilar cerca del vértice de la coclea poseen frecuencias características bajas.

F. Transmisión central

15 Los potenciales de acción generados en las fibras nerviosas aferentes discurren a través de los componentes centrales (axones) de neuronas bipolares en el ganglio espiral para llegar a los núcleos cocleares en el puente. Los núcleos cocleares contienen una variedad de tipos fisiológicos de células. Además de las células que responden a descargas tónicas en una forma similar a las fibras primarias del octavo nervio, existen células que solo reaccionan al inicio del estímulo, algunas de estas en que el índice de descargas se forma con lentitud durante el curso del estímulo y otras células que hacen una pausa, sin reacción al inicio del estímulo. Los axones de los núcleos cocleares hacen sinapsis en algunos de los núcleos del tallo cerebral o en varios de ellos (núcleo del cuerpo trapezoide, oliva superior, núcleo del lemnisco lateral, colículo inferior, núcleos reticulares del tallo cerebral, núcleo geniculado medial) antes de terminar en la corteza auditiva primaria (giro transverso de Heschl) en el lóbulo temporal. Las vías auditivas centrales están organizadas en dos sistemas: vías centrales y vías periféricas. Las primeras son directas, conducen con rapidez y están organizadas de manera tonotópica. Las segundas están menos organizadas desde el punto de vista tonotópico.

Emisiones otoacústicas

Las investigaciones recientes sobre la coclea sugieren que esta última no solo recibe sonidos sino que también los produce. Se ideó el término *emisión otoacústica* para aludir a esta observación. En la actualidad, se piensa que las células ciliares externas dan lugar a las emisiones otoacústicas.

Audiometría

La valoración clínica cuantitativa de la agudeza auditiva se conoce como *audiometría* y el registro resultante es el *audiograma.* En la audiometría se presentan al paciente tonos puros de frecuencia conocida e intensidad variable a través de auriculares y se le indica que señale una respuesta cuando escucha un tono. El examinador registra las frecuencias e intensidades audibles en una gráfica. A continuación, se examina el registro para comparar el límite audible del sujeto con el de individuos normales.

Sordera

Los límites de frecuencias audibles en un adulto normal son de 20 a 20 000 Hz. Con el envejecimiento disminuye la percepción de frecuencias elevadas (sordera de alta frecuencia). Esta pérdida se correlaciona con la pérdida de células ciliares en las espirales basales de la coclea. Se encuentra una sordera de alta frecuencia similar en personas intoxicadas con el antibiótico estreptomicina. Por otra parte, los miembros de una banda de *rock* desarrollan sordera de frecuencia media.

Por lo general, los trastornos de sordera se separan en dos grupos: conductivos y sensorioneurales. El primer grupo incluye la sordera por obstrucción del meato auditivo externo por cerumen y enfermedades del oído medio, como otitis media crónica y esclerosis de los huesecillos. El segundo grupo comprende estados en los que se dañan las células ciliares (edad avanzada, toxicidad por estreptomicina) y anormalidades del nervio auditivo, como tumores neurales (neuroma acústico).

Es posible identificar en clínica los dos tipos de sordera con el empleo de un diapasón. Se coloca este dispositivo activo enfrente del oído y a continuación en una prominencia ósea en el cráneo. Una persona con audición normal escucha mejor el diapasón cuando se coloca enfrente del oído. Un sujeto con sordera de conducción percibe el instrumento mejor si se coloca sobre una prominencia ósea, ya que las ondas sonoras eluden el sitio de obstrucción en el meato auditivo externo o el oído medio y llegan al receptor auditivo a través de la ventana redonda o de forma directa por los huesos del cráneo a la perilinfa.

En pacientes con sordera sensorioneural unilateral, un diapasón colocado sobre la frente se escucha mejor en el oído sano, puesto que en estos enfermos es mejor la conducción aérea que la ósea.

Los pacientes con sordera sensorioneural grave pueden ayudarse con implantes cocleares.

SENSIBILIDAD VESTIBULAR

16 Los receptores del órgano de la sensación vestibular se localizan en los conductos semicirculares, el utrículo y el sáculo en el oído interno. Estos últimos se encuentran en la cavidad principal del laberinto óseo, el vestíbulo; los conductos semicirculares, que son tres, son extensiones del utrículo (fig. 24-12). Se reconocen receptores sensoriales vestibulares en el piso del utrículo, la pared del sáculo y las porciones dilatadas (ampollas) de cada uno de los tres conductos semicirculares. El estímulo óptimo para los receptores en el utrículo y el sáculo es la aceleración lineal del cuerpo (como ocurre en el movimiento corporal en un giro cuando se acopla con la gravedad para cambiar la dirección y el grado de aceleración e inclinación de la cabeza), en tanto que los receptores en los conductos semicirculares responden a la aceleración angular que resulta de giros de la cabeza o el cuerpo.

El receptor vestibular en el conducto semicircular (cresta ampollar) se conforma con células ciliares y de sostén (fig. 24-13). Las primeras son de dos tipos: la célula ciliar de tipo I tiene forma de redoma y la rodea una terminal nerviosa (cáliz). Y la célula ciliar de tipo II es cilíndrica y no está rodeada por un cáliz. Ambos tipos de células ciliares muestran en sus superficies libres alrededor de 40 a 100 estereocilios cortos (microvellosidades modificadas) y un cinocilio largo unido a un borde de la célula. Los estereocilios cortos aumentan su longitud de modo progresivo hacia el cinocilio. Los estereocilios no son móviles, sí el cinocilio.

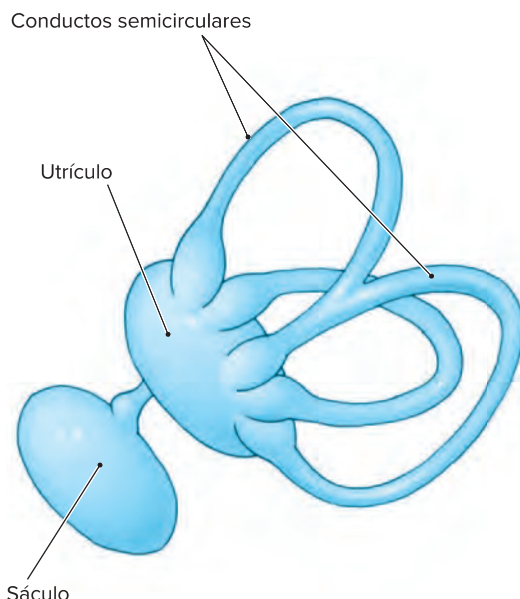


Figura 24-12. Representación del órgano vestibular terminal.

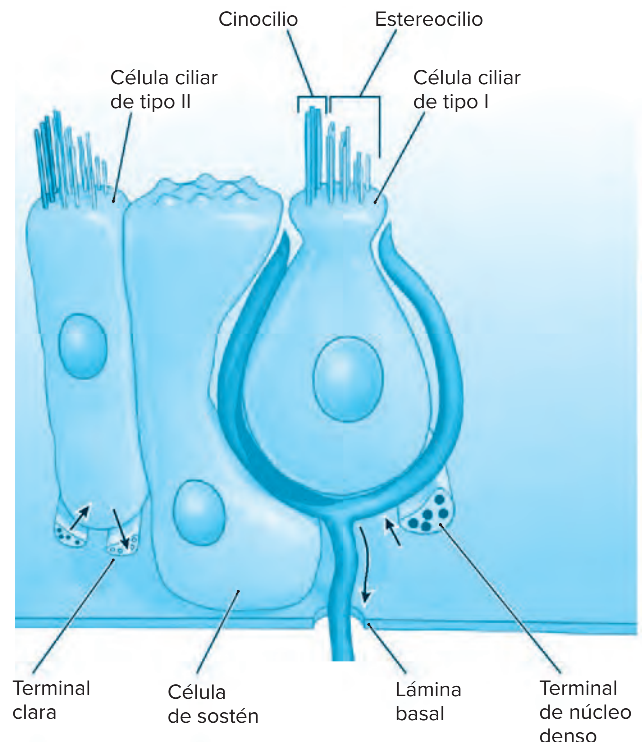


Figura 24-13. Esquema del receptor sensorial vestibular.

Las células de sostén son células cilíndricas delgadas que llegan a la lámina basal; las superficies libres se distinguen por microvellosidades. Las partes subapicales de las células de sostén se relacionan con células ciliares adyacentes mediante complejos de unión.

Los procesos apicales de las células ciliares y de sostén están incluidos en una masa gelatinosa de proteína y polisacárido en forma de domo, la cúpula. Esta última gira de lado a lado en respuesta a corrientes en la endolinfa que la baña.

El órgano receptor vestibular del utrículo y el sáculo (mácula) tiene una estructura semejante a los conductos semicirculares. La masa gelatinosa dentro de donde se proyectan los procesos apicales de las células ciliares y de sostén es la membrana otolítica. Es plana y contiene múltiples cuerpos cristalinos pequeños, los otolitos u otoconias, compuestos de carbonato de calcio y proteína.

Las células ciliares de los conductos semicirculares, el utrículo y el sáculo reciben terminales nerviosas aferentes y eferentes (fig. 24-13). Las terminales aferentes contienen vesículas claras, en tanto que las eferentes poseen vesículas con núcleo denso. En las células ciliares de tipo II, se relacionan las terminales aferentes y eferentes con el cuerpo celular y son sitios de transmisión neuroquímica. En las células ciliares de tipo I, el cáliz que rodea la célula pilosa se considera la terminal nerviosa aferente. Las terminales eferentes en las células ciliares de tipo I están aplicadas a la superficie externa del cáliz.

Las células ciliares de tipo I reciben fibras nerviosas vestibulares de diámetro grande y conducción rápida. Cada fibra nerviosa vestibular inerva un número pequeño de células ciliares de tipo I. En consecuencia, estas células se consideran más discriminadoras que las de tipo II, las cuales reciben fibras nerviosas vestibulares de conducción lenta y diámetro pequeño, proyectadas en un gran número de células ciliares.

17 El estímulo adecuado para la descarga de las células pilosas es el movimiento de la **cúpula** o membrana otolítica, que comba o deforma los esterocilios. La deformación de estos últimos hacia el cinocilio desencadena el flujo de entrada de iones potasio hacia el interior de las células ciliares de la endolinfa y la despolarización de la membrana celular. La deflexión de los estereocilios lejos del cinocilio permite que fluyan iones potasio fuera de las células y la hiperpolarización de la membrana de la célula ciliar. Los receptores vestibulares en reposo tienen una descarga constante de impulsos que se detectan en fibras nerviosas vestibulares aferentes. Esta actividad en reposo se modifica por la deformación mecánica de los estereocilios. La inclinación de los estereocilios hacia el cinocilio aumenta la frecuencia de descargas en reposo, en tanto que el doblamiento de los estereocilios y su alejamiento del cinocilio disminuyen la frecuencia. Las señales emitidas por las células ciliares de los receptores vestibulares se transmiten al sistema nervioso central a través de procesos de células bipolares en el ganglio de Scarpa que terminan en neuronas en los cuatro núcleos vestibulares del puente. La eferencia de núcleos vestibulares se dirige a varias regiones del sistema nervioso central, entre ellas médula espinal, cerebelo, tálamo y núcleos de movimientos extraoculares. Aún no se define bien la vía hacia la corteza vestibular primaria en el lóbulo temporal, pero es muy probable que discurra a través del tálamo.

18 Aunque las más de las veces el hombre no es consciente del componente vestibular de la experiencia sensorial, este es esencial para la coordinación de respuestas motoras, movimientos del ojo y la postura.

TERMINOLOGÍA

Amacrina (griego *a*, "negativo"; *makros*, "largo"). Que no tiene procesos largos. Las células amacrinas de la retina carecen de ellos.

Células de Deiters. Se conocen como *células falángicas.* Es un tipo celular en el órgano de Corti. Las describió Otto Friedrich Karl Deiters (1834-1863), anatomista alemán.

Células de Hensen. Tipo de células en el órgano de Corti. Se llaman así por Viktor Hensen (1835-1924), fisiólogo alemán.

Circunvalado (latín *circum*, "alrededor de"; *vallare*, "tabicar"). Rodeado por una zanja o pared.

Coclea (latín, "caracol pequeño", del griego "escalera enrollada"). Tubo enrollado de la coclea en el oído interno que semeja una concha de caracol. La describió por primera vez Eustaquio (1552) y Falopio la llamó *coclea* alrededor de 1561.

Córnea (latín *corneus*, "córneo"). Estructura transparente que forma la parte anterior de la túnica fibrosa del ojo.

Corti, Alfonso Marchese (1822-1888). Histólogo italiano que describió el órgano terminal de la audición, el órgano de Corti.

Cribiforme (latín *cribrum*, "tamiz"; *forma*, "forma"). La lámina cribiforme del hueso etmoides se denominó así por sus múltiples perforaciones.

Cristalino (latín *crystallinus*, "cristal"). El cristalino del ojo parece una lenteja.

Cúpula (latín, "copa pequeña invertida o caperuza").

Deuteranopía (griego *deuteros*, "segunda"; *an*, "negativo"; *opia*, "visión"). Insensibilidad completa al color verde. Los pacientes confunden el rojo y el verde, pero son sensibles a la luz roja.

Escala (latín, "escalinata o escalera"). Las escalas timpánica y vestibular se llaman así por su semejanza con una escalera circular.

Esclerótica (griego *skleros*, "dura"). La cubierta fibrosa, dura y externa del globo ocular. En 1585, el término lo utilizó por primera vez Salomon Albertus, profesor de anatomía en Wittenburg, para referirse a toda la capa blanca externa.

Estribo (latín *stapes*, "estribo"). El huesecillo del oído medio que semeja un estribo. En 1546 fue denominado por Ingrassias.

Falopio, Gabriel (1523-1563). Anatomista italiano. Se le acredita la descripción del conducto facial y los nervios troclear, trigémino, glosofaríngeo y vago, además de la coclea en el oído interno. Se piensa que había señalado, en sus dibujos, el círculo de Willis antes de Thomas Willis.

Flechsig, Paul Emile (1847-1929). Neurólogo y psiquiatra de Bohemia. Definió el fascículo espinocerebeloso dorsal (tracto de Flechsig) en 1876 y la parte de la radiación óptica (que se conoce como asa de Meyer o asa de Flechsig) que forma un asa alrededor de la punta del cuerno temporal.

Fóvea (latín, "foso, hoyuelo pequeño"). Parte de la mácula que recibe luz de la porción central del campo visual y tiene una concentración alta de conos.

Fungiforme. De forma parecida a un hongo o una seta.

Galeno, Claudio (130-201 d.C.). Médico griego y fundador del sistema galénico de la medicina. Entre sus múltiples contribuciones cabe señalar las descripciones de la vena de Galeno, siete pares de nervios craneales, la producción del LCE por la coroides, la circulación del LCE y la transmisión del ruido al cerebro a través de nervios.

Glándula de Bowman. Glándulas ramificadas y tubuloalveolares localizadas abajo del epitelio olfatorio. Las secreciones de las glándulas son importantes para disolver sustancias aromáticas y difundirlas a células receptoras olfatorias. Se denomina así por Sir William Bowman (1816-1892), cirujano oftalmólogo y anatomista inglés.

Gustativo (latín *gustatorius*, "perteneciente al sentido del gusto").

Helicotrema (griego *helix*, "espiral"; *trema*, "agujero"). Paso o agujero que conecta la escala vestibular con la escala timpánica en el vértice de la coclea. En 1761, lo describió por primera vez Cotugno y lo denominó así Breschet.

Hemianopsia (griego *hemi*, "mitad"; *a*, "sin"; *opia*, "ojo"). Pérdida de la visión en una mitad del campo visual.

Homónimo (griego *homos*, "igual"; *onoma*, "nombre"). Perteneciente a las mitades correspondientes de los campos visuales.

Ingrassias, Giovanni Filipo (1510-1580). Anatomista italiano. En 1546 describió el hueso estribo del oído medio. Lo llamó *stapha*. Eustaquio aseveró después (1564) que había encontrado el hueso antes que Ingrassias.

Laberinto (griego *labyrinthos*, "sistema de cavidades o conductos interconectados", como en el oído interno).

Mácula lútea (latín "mancha pequeña, amarilla"). La porción de la retina en el lado temporal del disco óptico que contiene la mayor concentración de receptores conos.

Martillo (latín *malleus*, "martillo"). Uno de los huesecillos del oído medio. En 1543, Vesalio lo nombró así, pero quizá se reconoció mucho antes.

Meato (latín *meo*, "paso"). El meato auditivo externo es una vía o un camino para las ondas sonoras.

Membrana de Reissner. Membrana que separa la escala vestibular de la media. Ernst Reissner (1824-1878), anatomista alemán, la describió en 1851.

Membrana tectoria (latín *tego*, "recubrimiento").

Meyer, Adolph (1866-1950). Neuropsiquiatra suizo que emigró a Estados Unidos y acudió a las facultades de Cornell y Johns Hopkins. Describió la parte de la radiación óptica que forma un asa alrededor de la punta del cuerno temporal (asa de Meyer).

Mitral (latín *mitra*, "tipo de sombrero con dos cúspides, turbante o banda en la cabeza").

Modiolo (latín "cubo de una rueda"). Pilar central de la coclea. En 1563, Eustaquio lo describió y llamó así porque su estructura parece el cubo de la rueda con rayos (lámina espiral) unidos a este.

Músculo ciliar (latín *cilium*, "párpado o pestaña"). Músculos lisos del cuerpo ciliar; las fibras circunferenciales las describió en 1858, Heinrich Müller y en 1847, William Bowman las fibras radiales. En conjunto controlan la abertura de la pupila y el grado de curvatura del cristalino.

Nictalopía (griego *nyx*, "noche"; *alaos*, "ciego"; *opia*, "ojo"). Ceguera nocturna.

Olfatorio (latín *olfacere*, "oler"). Perteneciente al sentido del olfato. El nervio olfatorio, el primer nervio craneal en la clasificación actual, lo propuso Soemmerring (1755-1830), anatomista alemán, aunque Galeno no lo incluyó como nervio craneal. A los nervios olfatorios los observó por primera vez Theophilus Protospatharius, médico del emperador Heraclio en el siglo VII. Aquilino precisó la función del nervio olfatorio de forma correcta y en 1856. Max Schultze demostró su relación con el neuroepitelio de la mucosa nasal.

Órgano de Corti. Órgano auditivo terminal en el oído interno, denominado así por Alfonso Marchese Corti (1822-1888), el histólogo italiano reconocido por sus investigaciones sobre la coclea de mamíferos realizadas en 1851.

Pinal (latín *pinna*, "pluma"). La parte del oído externo que se proyecta desde un lado de la cabeza, llamada así por Rufo de Éfeso.

Pitágoras. Matemático griego, propuso que el sonido era una vibración aérea. También fue el primero que sugirió que el poder de razonamiento se encontraba en el cerebro.

Protanopía (griego *protos*, "primero"; *an*, "negativo"; *opia*, "visión"). Ausencia del pigmento sensitivo rojo en los conos. Los pacientes son insensibles a la luz roja y confunden las luces roja y verde.

Quiasma (griego, *chiasma*, "dos líneas que se cruzan", por la forma de la letra *ji*, "X"). Decusación de las fibras del nervio óptico. La decusación la describió Galeno sin denominarla. El nombre lo recibió de Rufo de Éfeso.

Tritanopía (griego *tritos*, "tercero"; *an*, "negativo"; *opia*, "visión"). Ausencia de pigmento sensible azul en la retina. Los pacientes son insensibles a la luz, azul pero no confunden el rojo y el verde.

Trompa de Eustaquio. Conducto auditivo, una conexión entre el oído medio y la nasofaringe. En 1563, Bartolomeo Eustaquio, anatomista italiano que proporcionó la descripción clásica de esta estructura. En 1704, el término trompa de Eustaquio lo ideó Val Salva. Los antiguos conocían la trompa de Eustaquio. Alcmeón (500 a.C.) la había disecado. También, la describieron Aristóteles y otros escritores antiguos.

Vesalio, Andreas (1514-1564). Anatomista belga considerado uno de los principales anatomistas de todos los tiempos.

Yunque (latín *anvil*, "yunque", "uno de los huesos del oído medio"). En 1543, Vesalio otorgó ese nombre, aunque al parecer se observó mucho tiempo atrás.

LECTURAS SUGERIDAS

Barbur JL et al: Human visual responses in the absence of the geniculocalcarine projection. *Brain* 1980; 103:905–928.

Brown KT: Physiology of the retina. In Mountcastle VB (ed): *Medical Physiology*, 14th ed, vol 1. St. Louis, Mosby, 1980:504.

Goldstein MH: The auditory periphery. In Mountcastle VB (ed): *Medical Physiology*, 14th ed, vol 1. St. Louis, Mosby, 1980:428.

Hubel DH, Wiesel TN: Functional architecture of macaque monkey visual cortex. *Proc R Soc Lond* [*B*] 1977; 198:1–59.

Hubel DH, Wiesel TN: Brain mechanisms of vision. *Sci Am* 1979; 241(3):150–162.

Hudspeth AJ: The hair cells of the inner ear. *Sci Am* 1983; 248:54–64.

Kaneko A: Physiology of the retina. *Annu Rev Neurosci* 1979; 2:169–191.

Lim DJ: Functional structure of the organ of Corti: A review. *Hear Res* 1986; 22:117–146.

Mafee MF et al: Large vestibular aqueduct and congenital sensorineural hearing loss. *AJNR* 1992; 13:805–819.

Merigan WH, Maunsell JHR: How parallel are the primate visual pathways: *Annu Rev Neurosci* 1993; 16:369–402.

Nelson GM: Biology of taste buds and the clinical problem of taste loss. *The Anat Rec (New Anat)* 1998; 253:70–78.

Shepherd GM: Synaptic organization of the mammalian olfactory bulb. *Physiol Rev* 1972; 52:864–917.

Uesaka Y et al: The pathway of gustatory fibers of the human ascends ipsilaterally in the pons. *Neurology* 1998; 50:827–828.

Zeki S: The representation of colours in the cerebral cortex. *Nature* 1980; 284: 412–418.

Zihl J, von Cramon D: The contribution of the "second" visual system to directed visual attention in man. *Brain* 1979; 102:835–856.

Sentidos especiales: correlaciones clínicas

25

Trastornos de la olfacción
Anormalidades del gusto
Trastornos de la visión
Trastornos de la audición
Trastornos vestibulares

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *El sistema olfatorio puede participar en procesos patológicos de los receptores olfatorios (resfriado), el nervio olfatorio (fracturas de la lámina cribiforme del etmoides), el bulbo y tracto olfatorios (inflamación, tumores) y la corteza olfatoria (tumor, epilepsia).*

2 *El gusto puede afectarse en lesiones de los nervios craneales facial, glosofaríngeo y vago, también la corteza gustativa primaria o cerca de ella. La pérdida del gusto se vincula también con una diversidad de padecimientos médicos, medicamentos y radiación.*

3 *Las lesiones del nervio óptico se acompañan de ceguera monocular; las resultantes del quiasma óptico se relacionan con hemianopsia bitemporal y aquellas del tracto óptico se vinculan con hemianopsia homónima contralateral.*

4 *Las lesiones de la radiación óptica de los lóbulos temporal y parietal ocasionan cuadrantanopsia contralateral.*

5 *Las lesiones de los labios superior o inferior del surco calcarino producen cuadrantanopsia contralateral.*

6 *Las lesiones de la corteza visual primaria (ambos labios del surco calcarino) se acompañan de hemianopsia homónima contralateral.*

7 *En lesiones vasculares de la corteza visual primaria (oclusión de la arteria cerebral posterior) se preserva (exención macular) la visión macular (central).*

8 *La sordera sensorioneural resulta de trastornos que interfieren con la función del órgano auditivo terminal, el nervio coclear, los núcleos cocleares o las vías auditivas centrales.*

9 *Los trastornos vestibulares (periféricos y centrales) se acompañan de vértigo, nistagmo y ataxia del tronco.*

TRASTORNOS DE LA OLFACCIÓN

1 El sistema olfatorio puede afectarse en varios sitios con las consiguientes alteraciones del sentido del olfato. El número de receptores olfatorios disminuye con la edad y se afectan con los resfriados, lo que ocasiona disminución o pérdida bilaterales del olfato (**anosmia**). Las fibras nerviosas olfatorias pueden afectarse en su trayecto a través de la **lámina cribiforme** del hueso etmoides en fracturas de esta.

Los bulbos y tractos olfatorios se incluyen en procesos inflamatorios de las meninges (meningitis) o tumores (meningiomas) en el lóbulo frontal o la fosa craneal anterior. Es posible que en estos procesos, la primera manifestación clínica sea la pérdida unilateral del olfato. La pérdida de dopamina en el bulbo olfatorio de pacientes con enfermedad de Parkinson da lugar a la atenuación de la sensación olfatoria en estos enfermos.

Los procesos patológicos en la región de la corteza olfatoria primaria (el uncus del lóbulo temporal) provocan en ocasiones alucinaciones olfatorias (crisis **uncinadas**). Con frecuencia el olor que se experimenta en estos casos se describe como desagradable. Estas alucinaciones pueden anunciar una crisis epiléptica o ser parte de ella. También puede ser una manifestación de un tumor en esa región.

ANORMALIDADES DEL GUSTO

2 Se observan sensaciones gustativas anormales (por lo general, desagradables) antes de una crisis del lóbulo temporal o como parte de ella, en especial si el foco epiléptico está cerca del uncus del lóbulo temporal (crisis uncinadas) o la corteza **gustativa** primaria en la parte inferior de la corteza somestésica.

La pérdida del gusto (ageusia), la disminución del gusto (hipogeusia) y el gusto anormal (disgeusia) son trastornos comunes. Ocurren como un fenómeno natural del envejecimiento o en relación con el embarazo, la menopausia y diversas enfermedades.

Las sensaciones del gusto se deterioran en un plano ipsilateral respecto de las lesiones de los nervios facial (NC VII), glosofaríngeo (NC IX) y vago (NC X). Estos nervios conducen sensaciones gustativas de los dos tercios anteriores (NC VII) y el tercio posterior de la lengua (NC IX) y la epiglotis (NC X).

Los pacientes con xerostomía (boca seca), síndrome de Sjögren (inflamación de las glándulas salivales), diabetes y carencia de zinc pueden presentar pérdida del gusto.

Los medicamentos quimioterápicos (metotrexato) que se utilizan en el tratamiento del cáncer y también múltiples fármacos (dexametasona, antihipertensivos, agonistas del receptor H_2, antimicrobianos) causan pérdida del gusto.

Por lo regular, se pierde el gusto después de la radioterapia de la cavidad bucal.

TRASTORNOS DE LA VISIÓN

El sistema visual puede afectarse en varios sitios. Las alteraciones del tamaño del globo ocular producen errores de refracción. En condiciones normales se enfocan en la retina los objetos distantes. En personas con globos oculares alargados se enfocan los objetos distantes enfrente de la retina (ojos **miopes**). En estos individuos solo pueden enfocarse en la retina objetos cercanos (ceguera cercana). En personas con globos oculares aplanados se enfocan los objetos distantes atrás de la retina (ojos **hiperópicos**). En personas con córneas irregulares, se genera una visión borrosa hacia objetos cercanos y distantes, a esta condición se le conoce como astigmatismo. Los tres trastornos pueden corregirse con el uso de lentes apropiados.

Se encuentra ceguera nocturna (**nictalopía**) en sujetos con carencia de vitamina A. El pigmento fotorreceptor se conforma con aldehído de vitamina A y una proteína. En consecuencia, en estados deficitarios de vitamina A se reduce la cantidad total de pigmento visual, lo que disminuye la sensibilidad a la luz de los bastones y los conos. Si bien esta disminución del pigmento visual no afecta la visión con la luz brillante (luz de día), interfiere en grado significativo con la visión en la luz tenue (nocturna). Este padecimiento se trata con el suministro de vitamina A.

La ceguera a colores se acompaña de una deficiencia o falta de conos de un color particular. Casi todas las personas con ceguera a los colores tienen ceguera al rojo y el verde; una minoría presenta ceguera al azul. La ceguera a los colores rojo y verde se hereda por un gen recesivo ligado al cromosoma X; en consecuencia, es más prevalente en varones. La ceguera al color azul se hereda por un gen autosómico recesivo.

3 Las lesiones del nervio óptico (tumor, desmielinización) (*véase* fig. 24-6) provocan ceguera monocular (ceguera en un ojo). Las lesiones del quiasma óptico (*véase* fig. 24-6), en donde tiene lugar el cruzamiento parcial de las fibras del nervio óptico, dan por resultado hemianopsia bitemporal (ceguera en ambos campos visuales temporales) debido a la afectación de las fibras cruzadas. Este defecto visual se observa junto con lesiones en la hipófisis (adenoma hipofisario) o tumores en el hipotálamo. Las lesiones del tracto óptico (*véase* fig. 24-6) ocasionan hemianopsia **homónima** contralateral a la lesión debido a la afección de fibras cruzadas de la retina contralateral y fibras directas de la retina ipsilateral.

4 Las lesiones de la vía directa de la radiación óptica en el lóbulo parietal o de manera indirecta de la radiación óptica (**asa de Meyer**) en el lóbulo temporal
5 (*véase* fig. 24-6) causan cuadrantanopsia. Se afectan los cuadrantes inferiores del campo visual en lesiones del lóbulo parietal y los superiores en las del lóbulo tempo-
6 ral. De igual forma, las anomalías de los labios superior o inferior del surco **calcarino** tienen como resultado un defecto cuadrántico del campo visual, inferior en lesiones del labio superior y superior en lesiones del labio inferior. Por otro lado, las anormalidades de la corteza visual primaria (labios superior e inferior) (*véase* fig. 24-6) producen hemia-
7 nopsia homónima contralateral. Si la lesión es vascular (oclusión de las arterias cerebral posterior o calcarina), no se daña la mácula debido al riego colateral del área macular de la arteria cerebral media.

TRASTORNOS DE LA AUDICIÓN

Los trastornos de la audición son casi siempre de dos tipos: conducción y sensorioneural. La pérdida de la audición por conducción se relaciona con procesos que interfieren con la conducción de ondas sonoras en los oídos externo y medio. Estos procesos incluyen acumulación de cera (cerumen) en el meato auditivo externo, otitis crónica media y esclerosis de los huesecillos (**otoesclerosis**).

8 La pérdida sensorioneural de la audición se vincula con lesiones de las células pilosas en el órgano de Corti, el nervio coclear (tumores del nervio, como en las neoplasias del ángulo pontocerebeloso, oclusión de la arteria laberíntica), los núcleos cocleares en el puente o las vías auditivas centrales. La pérdida de la audición es ipsilateral respecto de la lesión en trastornos de las células ciliares, el nervio coclear y los núcleos cocleares. Las lesiones de las vías auditivas centrales (lemnisco lateral, cuerpo geniculado medial, corteza auditiva) dan lugar a una disminución bilateral de la audición, más notable en la zona contralateral a la lesión. Los primeros signos de enfermedad de la coclea son campaneo, zumbidos, silbidos o ruidos de machacamiento de papel (**tinnitus**) en el oído.

Los dos tipos de trastornos de la audición (conducción y sensorioneural) se diferencian tras colocar un diapasón activado en la línea media del vértice del cráneo (**prueba de Weber**) o, de manera alternativa, en la apófisis mastoides y a continuación en el pabellón auricular (**prueba de Rinne**). Con la prueba de Weber, una persona con audición normal escucha el sonido de un diapasón en vibración igual de bien en ambos oídos. Un paciente con defectos de la conducción en un oído reconoce el sonido más intenso en el oído sordo porque no existe el efecto de ocultamiento de ruidos ambientales en el lado afectado. Una persona con sordera sensorioneural identifica el sonido más intenso en el oído normal. Con la prueba de Rinne, un sujeto con audición normal continúa la percepción del sonido del diapasón en vibración colocado cerca del oído (conducción aérea) después de dejar de escuchar el ruido del diapasón colocado en el proceso mastoideo (conducción ósea). Un individuo con sordera de conducción, no oye la vibración aérea del diapasón después de desaparecer la conducción ósea. Un paciente con sordera sensorioneural continúa la percepción de las vibraciones aéreas después de desaparecer la conducción ósea.

En la actualidad, se emplean implantes cocleares para tratar a pacientes con pérdida sensorioneural consecutiva a una

afección coclear, a condición de que estén intactos el nervio auditivo y las vías auditivas centrales.

TRASTORNOS VESTIBULARES

9 El sistema vestibular puede afectarse en varios sitios, entre ellos los receptores en el oído interno, el nervio vestibular, los núcleos vestibulares y la vía vestibular central, y por una diversidad de procesos patológicos (p. ej., infección, desmielinización, trastornos vasculares y tumor). Las afecciones del sistema vestibular se manifiestan por una sensación ilusoria de movimiento (**vértigo**), movimientos oscilatorios involuntarios del ojo (**nistagmo**) y desequilibrio postural (ataxia frontal).

Las anormalidades de los conductos semicirculares inducen vértigo rotatorio, en tanto que la afección del utrículo o el sáculo genera sensaciones de inclinación o levantamiento. Un ejemplo de vértigo originado por los receptores es el mareo de traslación, que se debe al movimiento continuo e irregular de la endolinfa en individuos susceptibles. También es posible el vértigo en una enfermedad de estructuras vestibulares en el tallo cerebral y a menudo se acompaña de otros signos lesivos del tallo cerebral, como hemiparesia, pérdida hemisensorial y signos de nervios craneales.

Las anomalías vestibulares centrales y las periféricas inducen nistagmo, un movimiento involuntario de los ojos de un lado a otro en un patrón horizontal, vertical o rotatorio. Los nistagmos periférico y central se diferencian entre sí por lo siguiente: la fijación de los ojos suprime el nistagmo periférico, pero no el central y el nistagmo puro, vertical o de torsión, casi siempre es central.

Se reconoce ataxia troncal junto con afección vestibular periférica o central. Un rasgo notorio en estos individuos es la incapacidad de incorporarse sin ayuda y un paso tambaleante con una propensión a caer hacia el lado de la anormalidad.

TERMINOLOGÍA

Anosmia (griego *a*, "negativo", *osme*, "oler"). Pérdida del sentido del olfato.

Asa de Meyer. Se conoce también como asa de Flechsig. Parte de la radiación óptica que forma un asa alrededor del cuerno temporal antes de llegar a la corteza visual primaria en el lóbulo occipital. Se denomina así por Adolph Meyer (1866-1950), neurólogo y psiquiatra helviticoestadounidense que describió esta asa.

Calcarina (latín *calcarinus*, "en forma de espolón"). Perteneciente al calcar, una estructura que semeja un espolón.

Gustativo (latín *gustatorius*, "perteneciente al sentido del gusto"). Relacionado con el sentido del gusto.

Hemianopsia (griego *hemi*, "mitad"; *an*, "negativo"; *opia*, "ojo"). Pérdida de la visión en una mitad del campo visual de cada ojo.

Hiperopía (griego *hyper*, "arriba"; *opia*, "ojo"). Error de refracción (hipermetropía) en que los rayos luminosos que penetran se enfocan atrás de la retina como resultado de un globo ocular pequeño en sentido anteroposterior.

Homónimo (griego *homo*, "igual"; *onoma*, "nombre"). Perteneciente a las mitades correspondientes del campo visual.

Lámina cribiforme (latín *cribrum*, "tamiz"; *forma*, "forma"). La lámina cribiforme del hueso etmoides tiene muchos agujeros (como un tamiz) a través de los cuales pasan fibras del nervio olfatorio.

Miopía (griego *myein*, "disparar"; *opia*, "ojo"). Error de refracción (miopía) en que los rayos luminosos caen enfrente de la retina como resultado de un globo ocular muy largo en sentido anteroposterior.

Nictalopía (griego *nyx*, "noche"; *alaos*, "ciego"; *opia*, "ojos"). Deterioro de la visión nocturna. El uso original en griego, se refería a la capacidad para ver solo de noche. Galeno cambió el significado a deterioro de la visión nocturna.

Nistagmo (griego *nystagmos*, "somnolencia"; de *nystazein*, "cabecear"). Oscilaciones rítmicas, rápidas e involuntarias de los ojos.

Otoesclerosis (griego *otos*, "oído"; *sklerosis*, "endurecimiento"). Sordera de conducción secundaria a esclerosis de los huesecillos en el oído medio.

Prueba de Rinne. Prueba de la audición para comparar la conducción aérea y ósea del sonido que se practica al colocar un diapasón activado en el proceso mastoideo y enfrente de la oreja. Se denomina así por H.A. Rinne (1819-1868), otorrinolaringólogo alemán que describió la prueba.

Prueba de Weber. Prueba de la audición para diferenciar las sorderas por conducción y sensorioneural que consiste en colocar un diapasón activado en el vértice del cráneo. Desde 1834, se conoce así por Ernest Heinrich Weber, anatomista alemán que describió la prueba.

***Tinnitus* (latín, "campaneo").** Sonido alucinatorio relacionado con trastornos cocleares.

Uncinado (latín, "en gancho"). Perteneciente al uncus. Las crisis uncinadas son convulsiones parciales complejas en las que ocurren alucinaciones olfatorias o gustativas. En 1899, el término lo utilizó Hughlings–Jackson, neurólogo británico.

Vértigo (latín *vertigo*, "voltear o girar alrededor"). Alucinación del movimiento, un signo de trastornos del sistema vestibular periférico o central.

LECTURAS SUGERIDAS

Borruat FX et al: Congruous quadrantanopia and optic radiation lesion. *Neurology* 1993; 43:1430–1432.

Brandt T: Man in motion: Historical and clinical aspects of vestibular function. *Brain* 1991; 114:2159–2174.

Brandt T, Daroff RB: The multisensory physiological and pathological vertigo syndromes. *Ann Neurol* 1980; 7:195–203.

Collard M, Chevalier Y: Vertigo. *Curr Opin Neurol* 1994; 7:88–92.

D'Amico DJ: Disease of the retina. *N Engl J Med* 1994; 331:95–106.

Luxon LM: Disorders of hearing. In Asbury AK et al (eds): *Diseases of the Nervous System: Clinical Neurobiology.* Philadelphia, Saunders, 1992:434.

Masdeu JC: The localization of lesions in the oculomotor system. In Brazis PW et al (eds): *Localization in Clinical Neurology.* Boston, Little, Brown, 1985:118.

Nelson GM: Biology of taste buds and the clinical problem of taste loss. *The Anat Rec (New Anat)* 1998; 253:70–78.

Newman NJ: Neuro-ophthalmology: The afferent visual system. *Curr Opin Neurol* 1993; 6:738–746.

Sharpe JA, Johnston JL: Vertigo and nystagmus. *Curr Opin Neurol Neurosurg* 1990; 3:789–795.

Troost BT: Nystagmus: A clinical review. *Rev Neurol* 1989; 145:417–428.

Zeki S: The visual image in mind and brain. *Sci Am* 1992; 267(September):69–76.

Desarrollo del sistema nervioso central

26

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *La embriogénesis incluye tres acontecimientos del desarrollo: inducción, neurulación y formación de vesículas.*

2 *Casi todo el sistema nervioso central se desarrolla por neurulación primaria. Los segmentos de la médula espinal sacra y coccígea se desarrollan por neurulación secundaria.*

3 *Las anomalías disráficas (tubo neural) resultan de una neurulación defectuosa.*

4 *La histogénesis incluye dos procesos: diferenciación celular y maduración celular.*

5 *Las células migran de la zona ventricular a otras zonas del tubo neural mediante células gliales como guía (glial radial).*

6 *La exposición del feto a la radiación o una infección temprana en el desarrollo causa defectos de importancia en él.*

7 *La placa alar del tubo neural da origen a estructuras sensoriales de la médula espinal y el tallo cerebral. La placa basal genera estructuras motoras.*

8 *Las capas II a VI del hemisferio cerebral se desarrollan a partir de la placa cortical por un proceso de "adentro–afuera".*

9 *Las comisuras cerebrales se forman a partir de la placa comisural, un área especializada en la lámina terminal.*

10 *La mielinización sigue una secuencia caudal a rostral en la que se mielinizan los sistemas motor y sensorial antes que las estructuras de asociación.*

DESARROLLO

El desarrollo del sistema nervioso central ocurre en dos etapas: embriogénesis e histogénesis.

Embriogénesis

1 La **embriogénesis** incluye los acontecimientos del desarrollo como sigue: inducción, neurulación y formación de vesículas.

A. Inducción

La **inducción** es un proceso de señalamiento de célula a célula mediante el cual el mesodermo subyacente induce al ectodermo a tornarse en neuroectodermo y formar la placa neural, que da origen a la mayor parte del sistema nervioso. Se piensa que la inducción neuroectodérmica se debe a las acciones de hormonas, neurotransmisores y factores del crecimiento. Se desconocen los mecanismos bioquímicos específicos. El proceso de inducción

se lleva a cabo en el ectodermo del proceso cefálico que recubre el notocordio alrededor del decimoséptimo día de vida intrauterina.

B. Neurulación

2 El proceso durante el que se pliega la placa neural sobre sí misma y se fusiona en forma de cremallera para transformarse en un tubo neural se conoce como neurulación (fig. 26-1). Existen dos procesos de **neurulación**: primaria, mediante la cual se forma la mayor parte del tubo neural, y secundaria, por la que se crea la parte más caudal del tubo neural.

1. Neurulación primaria. Es el proceso que forma el cerebro y la mayor parte de la médula espinal (cervical, torácica, lumbar alta). Se inicia cuando el notocordio induce al ectodermo embrionario suprayacente a formar una placa neural. Alrededor del día 18 de la vida intrauterina comienza a engrosarse la placa neural en sus bordes laterales. El crecimiento rápido de estos márgenes produce una elevación de ellos y la formación de pliegues neurales, además de la invaginación de la placa neural para crear el surco neural. A continuación, se aproximan entre sí en la línea media los márgenes laterales elevados del tubo neural (pliegues neurales) y se funden para formar el tubo neural.

En el embrión humano, la fusión de los márgenes del surco neural se inicia al día 21 en la región de la cuarta somita (mitad del embrión, presunta región cervical) y prosigue en ambas direcciones; termina alrededor del día 25. El tubo neural terminado está delimitado por dos orificios, uno en su extremo rostral (neuroporo anterior) y otro en el posterior (neuroporo posterior).

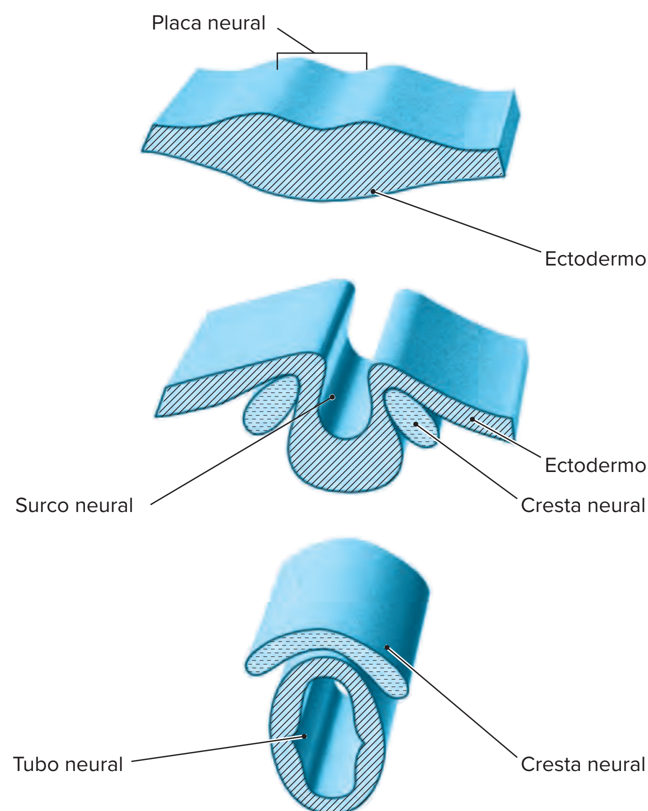


Figura 26-1. Esquema de las etapas de formación del tubo neural.

A través de estos orificios se comunica la luz del tubo neural (el conducto neural) con la cavidad amniótica. El neuroporo anterior se cierra alrededor del día 24 de la vida intrauterina y el posterior dos días más tarde. El conducto neural persiste como el futuro sistema ventricular.

3 **2. Neurulación secundaria.** Es el proceso que lleva a la formación de las partes caudales de la médula espinal (segmentos lumbar bajo, sacro y coccígeo). La neurulación secundaria se inicia alrededor del día 26 de la vida intrauterina a medida que se cierra el neuroporo posterior. Alrededor de ese lapso se desarrolla una masa de células en sentido caudal hacia el tubo neural, la eminencia caudal. Luego crece esta última y forma una cavidad dentro de sí misma. Por último, la eminencia caudal se une con el tubo neural y su cavidad continúa con la del tubo neural.

Los defectos de la neurulación primaria tienen como consecuencia un grupo de malformaciones congénitas del sistema nervioso central que se conocen como **defectos disráficos**. Pueden mencionarse la **anencefalia**, en la que no se forma el cerebro; **encefalocele**, en el que se hernia el contenido intracraneal, incluido el cerebro, a través de un defecto en el cráneo, y espina bífida quística, en la que se hernia el contenido del conducto raquídeo, incluida la médula espinal, a través de un defecto en la columna vertebral. Los defectos vinculados con la neurulación secundaria (**mielodisplasias**) incluyen el síndrome de **médula fijada**, en donde el cono medular y el *filum terminale* se fijan de modo anormal a la columna vertebral.

Se han propuesto dos teorías para los sitios de fusión en la formación del tubo neural. La tradicional (modelo del cierre continuo) sostiene que el tubo neural se cierra en un proceso bidireccional continuo que se inicia en la región cervical. La otra teoría (modalidad de cierre de múltiples sitios) postula que la fusión del tubo neural ocurre en diversos puntos a lo largo del tubo neural.

3. Cresta neural. A medida que se forma el tubo neural, se separa un grupo de células ectodérmicas que al principio se encontraban en los márgenes del surco neural a fin de formar la cresta neural. Esta última da lugar a los ganglios de la raíz dorsal (espinales), incluidas sus células satélites, los ganglios sensoriales de los nervios craneales V, VII, VIII, IX y X, los ganglios parasimpáticos de los nervios craneales VII, IX y X, los ganglios autónomos (paravertebrales, prevertebrales, entéricos), las células de Schwann, los melanocitos, las células cromafines de la médula suprarrenal y las capas piamadre y aracnoides de las meninges.

C. Formación de vesículas

Después del cierre del neuroporo anterior alrededor del día 24 del desarrollo intrauterino, se subdivide la porción rostral más grande del tubo neural en tres vesículas (fig. 26-2): el **prosencéfalo** (cerebro anterior), el **mesencéfalo** (cerebro medio) y el **rombencéfalo** (cerebro caudal).

Alrededor del día 32, se subdividen de forma adicional el prosencéfalo y el rombencéfalo en dos partes cada uno, en tanto que el mesencéfalo permanece sin división. El prosencéfalo se divide en un **telencéfalo** anterior y un diencéfalo posterior. El telencéfalo se diferencia a su vez en dos vesículas telencefálicas que se extienden más allá del límite anterior del tubo neural original (lámina terminal) y al final se convierte en los hemisferios cerebrales. Del diencéfalo surgen dos abultamientos secundarios (las vesículas ópticas), uno a cada lado. Estas estructuras se diferencian para formar los nervios ópticos y las retinas.

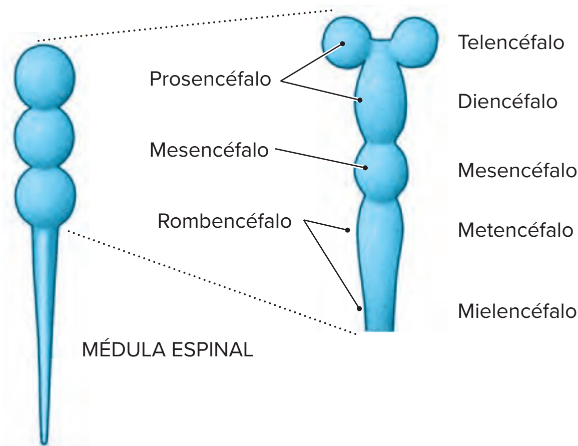


Figura 26-2. Representación de las etapas de vesículas del desarrollo cerebral.

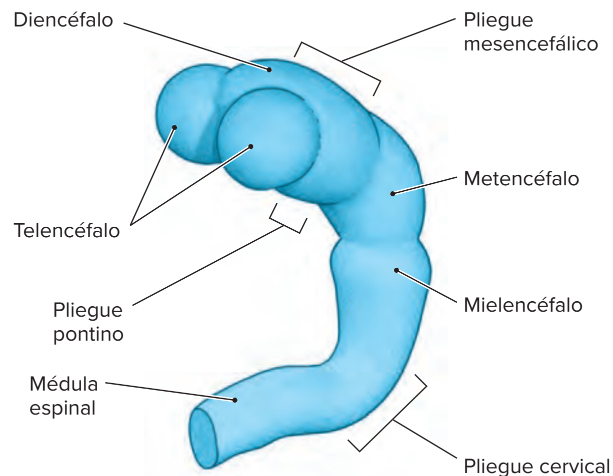


Figura 26-3. Esquema de la formación de los pliegues en el desarrollo del cerebro.

El rombencéfalo se divide en un **metencéfalo** anterior y un **mielencéfalo** posterior. Por último, el metencéfalo constituye el puente y el cerebelo, y el mielencéfalo se diferencia en la médula oblongada.

Por consiguiente, las cinco vesículas que se desarrollan a partir de la porción rostral del tubo neural dan lugar al final a la totalidad del cerebro. En el cuadro 26-1, se resume la secuencia de acontecimientos que conduce al desarrollo de las diversas regiones del cerebro.

Como resultado del crecimiento desigual de las diferentes partes del cerebro en desarrollo aparecen tres pliegues (fig. 26-3).

1. Pliegue mesencefálico. Se desarrolla en la región del mesencéfalo. Como resultado, se inclina en el plano ventral hacia el cerebro anterior (prosencéfalo) hasta que su piso queda situado casi paralelo respecto del piso del cerebro caudal (rombencéfalo).

2. Pliegue cervical. Aparece en la unión del cerebro caudal (rombencéfalo) y la médula espinal.

3. Pliegue pontino. Se presenta en la región del puente en desarrollo.

Los pliegues mesencefálico y cervical son cóncavos en sentido ventral, mientras que el pliegue pontino es convexo.

D. Sistema ventricular

Después de aparecer las tres vesículas en la parte rostral del tubo neural, se desarrollan cavidades dentro de ellas. Al inicio se observan tres, que corresponden a las siguientes vesículas: el **prosocele**, la cavidad del prosencéfalo; el **mesocele**, la cavidad del mesencéfalo y el **rombocele**, la cavidad del rombencéfalo.

De manera simultánea con la división del prosencéfalo en dos vesículas telencefálicas y la vesícula diencefálica, el prosocele sufre las divisiones correspondientes (fig. 26-4), que dan por resultado la formación de las siguientes estructuras:

1. Dos cavidades telencefálicas, una a cada lado (**teloceles** laterales).
2. Una cavidad en la línea media entre las vesículas telencefálicas (telocele mediano).
3. Una cavidad diencefálica (**diocele**).

Los dos teloceles laterales forman los dos ventrículos laterales. El telocele mediano y el diocele constituyen el tercer ventrículo. La cavidad del mesencéfalo (mesocele) permanece sin dividirse (fig. 26-4) y al final se torna en el **acueducto cerebral**.

Después de dividirse el rombencéfalo en un metencéfalo y un mielencéfalo, se divide su cavidad (rombocele) en el **metacele**, la cavidad del metencéfalo, y el **mielocele**, la cavidad del mielencéfalo (fig. 26-4). El metacele y el mielocele constituyen el cuarto ventrículo.

Cuadro 26-1. Secuencias del desarrollo de las regiones cerebrales

Etapa de tres vesículas	Etapa de cinco vesículas	Región del cerebro
Prosencéfalo	Telencéfalo Diencéfalo	Hemisferio cerebral. Diencéfalo Nervio óptico y retina.
Mesencéfalo	Mesencéfalo	Mesencéfalo
Rombencéfalo	Metencéfalo	Puente Cerebelo
	Mielencéfalo	Médula oblongada.

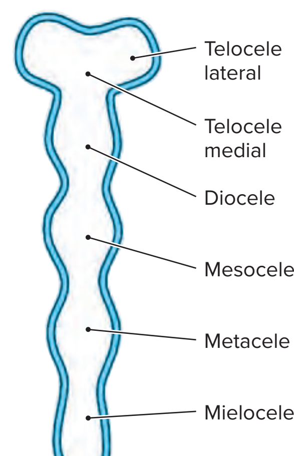


Figura 26-4. Representación de la formación de las cavidades cerebrales.

A medida que cambian de forma las diferentes partes del cerebro, se presentan los cambios correspondientes en las cavidades. Las conexiones entre los ventrículos laterales y el tercero se tornan más pequeñas y constituyen el agujero interventricular de Monro. La abertura mediana (de Magendie) en el techo del cuarto ventrículo aparece durante el tercer mes de la vida intrauterina, seguida de la aparición de las aberturas laterales (de Luschka). En el cuadro 26-2, se resume la secuencia de acontecimientos que conduce a la formación de los diversos ventrículos.

E. Plexo coroideo

Se desarrolla en el piso y el techo de los ventrículos laterales, y el techo de los ventrículos tercero y cuarto por un proceso de invaginación de vasos sanguíneos. A medida que se engruesa el tubo neural, los vasos sanguíneos en la superficie de la piamadre penetran en la superficie del cerebro y llevan consigo a esta. En los sitios de formación del plexo coroideo en los ventrículos, las vainas de la piamadre permanecen apuestas a los vasos sanguíneos que penetran y se adhieren al recubrimiento ependimario de los ventrículos. En consecuencia, el plexo coroideo se forma mediante un núcleo de vasos sanguíneos rodeado por piamadre que se adhiere al recubrimiento ependimario de los ventrículos.

Histogénesis

4 Las neuronas, los astrocitos y los oligodendrocitos provienen de una misma célula precursora de la cual surgen dos linajes de células: el neuroblasto, que da lugar a las neuronas, y el glioblasto, a partir del que se desarrollan los astrocitos y oligodendrocitos. La microglia no deriva del neuroectodermo sino de monocitos provenientes del mesodermo. La **histogénesis** incluye dos procesos principales: diferenciación celular y maduración celular.

A. Diferenciación celular

Una vez que se determina que una región se constituye en parte del sistema nervioso, comienzan a diferenciarse sus células. La diferenciación incluye tres fases: proliferación celular, migración de células a posiciones características y maduración de células con interconexiones específicas.

5 Cuando se forma el tubo neural, las células del epitelio germinativo proliferan de forma activa alrededor de la luz del tubo (zona ventricular) entre la séptima y decimosexta semanas de la gestación para formar una capa ependimaria de células cilíndricas que recubre la cavidad del tubo neural. Algunas de estas células migran en sentido periférico para formar la capa intermedia (manto). Los procesos de las células de la capa en manto se extienden a la periferia para crear la capa marginal. La migración celular de la zona periventricular a la periferia del tubo neural ocurre entre las semanas 12 y 24 de la gestación y utiliza guías transitorias de células gliales (glial radial). De manera subsecuente, desaparece la glial radial y puede transformarse en astrocitos. Conforme continúa el desarrollo, disminuye de tamaño la cavidad central, se reduce la actividad mitótica de las células ependimarias y se establecen tres capas distintas (fig. 26-5): ependimaria, intermedia (manto) y marginal. Las capas intermedia (manto) y marginal son los primordios de las futuras sustancias gris y blanca, respectivamente.

6 Un feto a término nace con un complemento pleno de neuronas. Se estima que, en general, durante el periodo de desarrollo prenatal se forman alrededor de 20 000 neuronas cada minuto. El ritmo varía en diferentes periodos del crecimiento. Por lo regular, en el embrión humano hay dos brotes de crecimiento. El primero, se extiende de la semana de gestación 10 a la 18. El segundo, se inicia en la semana 30 del embarazo y se prolonga hasta el segundo año de vida. El primer brote de crecimiento es vulnerable a la radiación, anomalías cromosómicas e infecciones virales; estos factores pueden dejar al feto diversos defectos de consideración. La infección congénita con toxoplasma, rubeola, citomegalovirus (CMV) y herpes simple en esta etapa pueden dañar el corazón, el cerebro y los ojos del feto en desarrollo y dar lugar a un recién nacido con cardiopatía congénita, retraso mental y ceguera. El segundo brote de crecimiento es sensible a factores como la desnutrición. Dentro de cualquier región neural determinada se generan diferentes tipos de células durante periodos específicos. En general, se desarrollan células neurales grandes antes que las pequeñas, además se forman las neuronas motoras antes que las sensoriales y las interneuronas son las últimas en desarrollarse. De modo que proliferan las células gliales después de las neuronas y continúan en crecimiento rápido después del nacimiento.

Durante la histogénesis, se producen de una y media a dos veces más neuronas de las que se encuentran en el cerebro maduro. El exceso de neuronas se descarta durante el desarrollo por un proceso de muerte celular programada (**apoptosis**) determinado de modo genético. La apoptosis, se caracteriza desde el punto de vista morfológico por condensación de la cromatina nuclear, fragmentación del ADN y formación de fragmentos celulares encapsulados que se fagocitan. La apoptosis en la médula espinal ocurre antes de la semana 25 del embarazo, en tanto que la cortical se presenta tarde en la gestación. La apoptosis tiene dos propósitos: eliminar la redundancia de neuronas y regular la conectividad neural al equiparar el tamaño de la población aferente de neuronas (por lo general en exceso) con el número o tamaño de la población blanco.

Cuadro 26-2. Secuencia del desarrollo de las cavidades ventriculares

Etapa de tres vesículas	Etapa de cinco vesículas	Estructura en el adulto
Prosocele	Telocele lateral. Telocele medial. Diocele	Ventrículo lateral. Tercer ventrículo.
Mesocele	Mesocele	Acueducto cerebral.
Rombocele	Metacele Mielocele	Cuarto ventrículo.

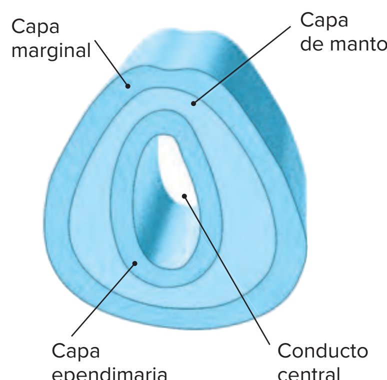


Figura 26-5. Esquema de las tres capas básicas del tubo neural.

B. Maduración celular

Es un proceso de cuatro etapas: evaginación y alargamiento de axones, elaboración de procesos dendríticos, expresión de propiedades bioquímicas apropiadas y formación de conexiones sinápticas.

Los axones crecen antes de que aparezca cualquier otro signo de maduración neuronal. El crecimiento axónico se guía por estructuras especializadas ricas en filamentos de actina importantes para la motilidad en la punta del proceso en crecimiento (conos de crecimiento) y depende de factores que llevan a las neuronas hacia su blanco (factores trópicos) y factores que conservan el metabolismo de la neurona (factores tróficos). El crecimiento axónico no es aleatorio sino dirigido hacia un blanco específico.

Las dendritas crecen después de desarrollarse los axones. A diferencia de estos últimos, que tienen pocas ramificaciones, si acaso algunas, las dendritas pueden formar ramas elaboradas.

Cuando los conos de crecimiento axónico llegan a sus blancos, sufren cambios bioquímicos y morfológicos para establecer sinapsis. De igual forma, las células blanco llevan a cabo cambios para incrementar la interacción sináptica que incluyen receptores a neurotransmisores y moléculas de segundo mensajero. En condiciones normales, se efectúan más sinapsis de las necesarias. Con posterioridad se pierden muchas sinapsis. El uso y desuso de sinapsis son factores importantes en su crecimiento y regresión.

Desarrollo regional

A. Placas alar y basal

7

Durante la formación del tubo neural aparece un surco longitudinal a cada lado de la luz. Este surco, que se conoce como surco limitante, divide el tubo neural en un área dorsal, la placa alar y el área ventral, la placa basal (fig. 26-6). Las placas alar y basal crean todos los elementos destinados a formar la médula espinal, la médula oblongada, el puente y el mesencéfalo. Las regiones del cerebro rostrales en relación con el mesencéfalo (diencéfalo y corteza cerebral) se desarrollan a partir de la placa alar, al igual que el cerebelo. La capa en manto de la placa alar produce casi siempre neuronas sensoriales e interneuronas, en tanto que la placa basal crea neuronas motoras e interneuronas.

B. Médula espinal

Es importante destacar que médula espinal del adulto conserva el patrón de organización del tubo neural embriológico, con un conducto central (conducto neural), el epéndimo (zona ventricular) y la sustancia gris central (zona intermedia o en manto) rodeada por sustancia blanca (zona marginal). Los segmentos cervicales, torácicos y lumbares altos se forman a partir del tubo neural por el proceso de neurulación primaria. Los segmentos lumbares bajos, sacros y coccígeo se desarrollan a partir de la eminencia caudal por el proceso de neurulación secundaria. La médula madura de la región cervical a la caudal. Las placas basal y alar crean las astas ventral (motor) y dorsal (sensorial) de la médula espinal del adulto, respectivamente. La zona intermedia de la médula espinal del adulto se desarrolla a partir de la interfaz de las placas alar y basal. Hacia la semana 14 del embarazo es posible reconocer todos los grupos celulares en la sustancia gris central. Los axones de neuronas motoras en el asta ventral, se desarrollan en la cuarta semana de la gestación y forman la raíz ventral. Más tarde, en la cuarta semana, crecen los axones de los ganglios de la raíz dorsal hacia el asta dorsal.

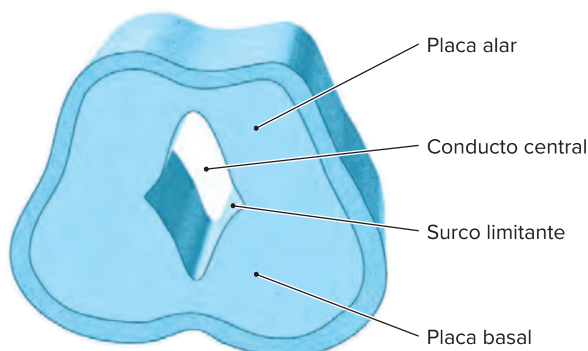


Figura 26-6. Representación de la etapa de formación de placas en el desarrollo del sistema nervioso central.

En un momento temprano del desarrollo crecen al mismo ritmo la médula espinal y la columna vertebral, que se forma a partir del mesodermo circundante. Al final del primer trimestre del embarazo la médula espinal ocupa toda la longitud de la columna vertebral y los nervios espinales siguen en ángulos rectos para salir por sus agujeros intervertebrales correspondientes. Sin embargo, en el cuarto mes de la gestación se retarda el crecimiento de la médula espinal en comparación con el desarrollo de la columna vertebral. Hacia el término, la punta de la médula espinal está situada a nivel de la tercera vértebra lumbar, y en el adulto se halla en el borde inferior de la primera o segunda vértebras lumbares. Como resultado, las raíces raquídeas, que al principio eran horizontales, se tornan oblicuas y se proyectan hacia abajo por el crecimiento de la columna vertebral. El grado de oblicuidad aumenta en sentido caudal desde el segmento cervical inferior, en particular en los segmentos lumbar y sacro, en donde las raíces forman la **cola de caballo**, que se extiende bastante abajo del final de la médula.

C. Médula oblongada y puente

Estas estructuras derivan del mielencéfalo y el metencéfalo embriológicos, de manera respectiva. En la unión de la médula espinal y la médula oblongada se abre el conducto central para formar el cuarto ventrículo. Ello fuerza la placa alar para que gire de modo dorsolateral. En consecuencia, las neuronas sensoriales de la placa alar alcanzan una posición lateral o dorsolateral respecto de las neuronas motoras de la placa basal (fig. 26-7). Se forma así mismo una capa delgada de células ependimarias (placa del techo), apoyada por un tejido mesenquimatoso muy vascularizado (**tela coroidea**). El surco limitante, que desaparece en la médula espinal durante el desarrollo, se conserva en el piso del cuarto ventrículo entre los derivados neuronales placa alar y placa basal. Se conserva el mismo patrón de organización en el puente. La placa alar da origen a los núcleos de los nervios craneales en la médula oblongada y el puente: núcleo espinal trigeminal, núcleo sensorial trigeminal principal, núcleo solitario y núcleos vestibular y coclear. La placa alar también favorece el crecimiento de las estructuras en la médula oblongada y puente: núcleo olivar inferior de la médula oblongada y los núcleos pontinos en la base del puente. La placa basal crea los núcleos de nervios craneales en la médula oblongada y el puente: hipogloso, ambiguo, motor dorsal del vago, salival inferior, abductor, salival superior, motor del trigémino y motor facial.

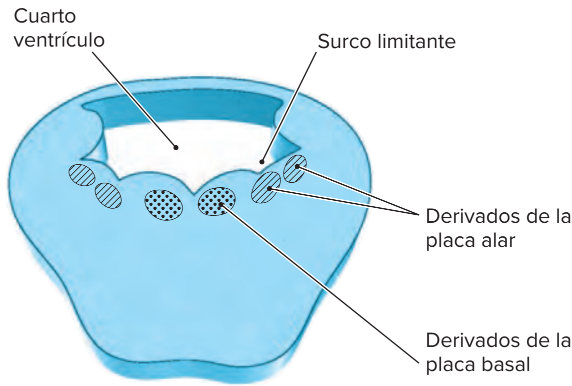


Figura 26-7. Esquema de la reorganización de derivados de las placas basal y alar inducida por la formación del cuarto ventrículo.

D. Cerebelo

Del mismo modo que el puente, el cerebelo deriva del metencéfalo. Surge de una estructura de la placa alar (el **labio rómbico**) en la pared dorsolateral del cuarto ventrículo, que también da lugar a los núcleos de la oliva inferior, cocleares y vestibulares. Los primordios del cerebelo en cada labio rómbico crecen hacia fuera para formar los hemisferios del cerebelo y hacia dentro en dirección de la línea media, en donde se encuentran para formar el vermis del cerebelo en el techo del cuarto ventrículo.

Las neuronas del cerebelo derivan de los neuroblastos de la zona ventricular del primordio cerebeloso. Algunos de estos neuroblastos migran hacia fuera a lo largo de la glial radial para formar los núcleos profundos del cerebelo (dentado, emboliforme, globoso y fastigio) y las células de Purkinje y Golgi. Otro grupo de neuroblastos periventriculares de los bordes laterales del labio rómbico se mueve a través de él a la zona subpial y de ahí a la superficie externa del cerebelo para conformar la capa granulosa externa. Estos neuroblastos conservan su potencial de proliferación y dan lugar a células que migran hacia dentro para formar las células granulosas, en canasta y estrelladas del cerebelo adulto. Algunas células de la capa granulosa externa (las destinadas a formar células granulosas de la capa granulosa interna) desarrollan procesos axónicos orientados de modo tangencial (fibras paralelas de futuras células granulosas) antes de migrar hacia dentro junto a guías gliales radiales para crear las células granulosas de la capa interna de células granulosas en el cerebelo adulto. La capa granulosa externa genera neuronas durante la totalidad de los últimos siete meses de embarazo y los primeros siete de la vida posnatal. El cerebelo permanece relativamente pequeño en el transcurso del desarrollo; el principal brote del crecimiento en seres humanos ocurre de la semana 30 del embarazo hasta el primer año de vida posnatal.

E. Mesencéfalo (cerebro medio)

Esta estructura procede de la vesícula mesencefálica embriológica. El ***tectum*** (colículos superiores e inferiores) y la sustancia gris central (periacueductal) derivan de la placa alar; el tegmento, que contiene los núcleos oculomotores y troclear, el núcleo rojo y la sustancia negra, se origina en la placa basal. Algunos autores limitan los derivados de la placa basal a los núcleos oculomotor y troclear, y sugieren que el núcleo rojo y la sustancia negra provienen de neuroblastos de la placa alar que migran hacia la placa basal. El engrosamiento de las paredes del mesencéfalo embriológico reduce el espacio ventricular central a un paso estrecho, el acueducto cerebral.

F. Diencéfalo

Esta entidad, se desarrolla sólo a partir de la placa alar. Se forman tres tumefacciones en la pared de la cavidad central (futuro tercer ventrículo) que forman el epitálamo, tálamo e hipotálamo futuros. Después del desarrollo complementario disminuye de tamaño el área del epitálamo, en tanto que crecen el tálamo y el hipotálamo. Los dos tálamos se unen a través de la línea media (masa intermedia) en 80% de las personas. El surco hipotalámico separa el tálamo y el hipotálamo. Este surco no es una continuación rostral del surco limitante, que termina en el mesencéfalo rostral. Dentro del tálamo se desarrollan los núcleos colocados a nivel lateral (geniculado lateral y medial y ventrales lateral, anterior y posterior) antes que lo lleven a cabo los núcleos colocados en el plano medial (dorsomedial, anterior).

G. Ganglios basales

Los núcleos caudado y putamen, se desarrollan a partir de una tumefacción telencefálica ventral, la **eminencia ganglionar**, en el piso de los futuros hemisferios cerebrales. Además del caudado y el putamen, la eminencia ganglionar contribuye con células al núcleo amigdaloide y el núcleo del lecho de la estría terminal. Al inicio, el caudado y el putamen aparecen como una masa celular aislada. Con el desarrollo de la cápsula interna, que une los hemisferios cerebrales con estructuras subcorticales, se divide la masa celular única en un núcleo caudado medial y un putamen lateral.

Hay controversias acerca del origen del globo pálido. Es probable que provenga de un primordio telencefálico y uno diencefálico. El segmento externo (lateral) del globo pálido deriva en parte de la eminencia ganglionar telencefálica y en parte del diencéfalo; su segmento interno tiene su origen en el diencéfalo. Las porciones del globo pálido que derivan del diencéfalo se incorporan más adelante en el telencéfalo.

H. Hemisferio cerebral

8 Los hemisferios cerebrales se desarrollan a partir de las vesículas telencefálicas. En un momento temprano del desarrollo, cada vesícula telencefálica se conforma de tres zonas: ventricular, intermedia (manto) y marginal. La zona marginal desarrolla la capa I acelular, más superficial, de la corteza cerebral madura. Las capas II a VI se forman a partir de la **placa cortical**, un grupo de células que migra de la zona ventricular a la parte externa de la zona intermedia (manto) (fig. 26-8). El desarrollo de las capas II a VI a partir de la placa cortical se lleva a cabo por una secuencia “de adentro–afuera”, en esta etapa del proceso las células recién llegadas migran hacia fuera y pasan más allá de sus predecesoras en la placa cortical. Por consiguiente, en la corteza cerebral madura del adulto, la capa I acelular es la más antigua; la capa celular VI se crea con la primera onda de migración de neuroblastos, seguida en secuencia cronológica por las capas celulares V, IV, III y II (cuadro 26-3). A diferencia de la médula espinal, en que la sustancia gris se halla en situación central en comparación con la blanca, sucede lo contrario en la corteza cerebral, en la que la sustancia gris es superficial al centro de la sustancia blanca. Los defectos en la secuencia de migración de adentro–afuera dan por resultado una diversidad de trastornos cerebrales del desarrollo, como **heterotopias**, **lisencefalia** y **esquicencefalia**. Debido a la rápida acumulación de células, las vesículas telencefálicas

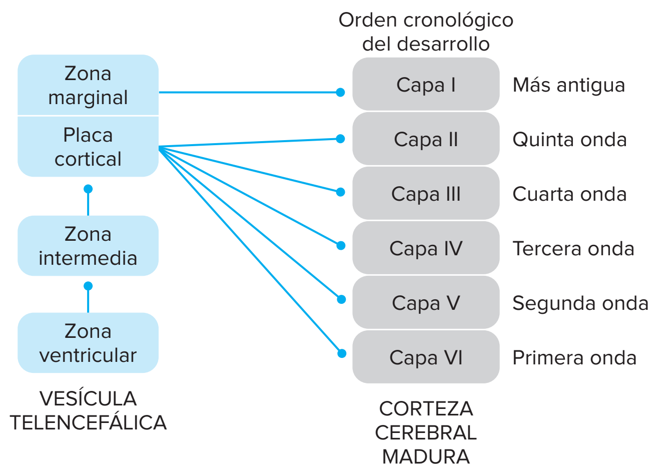


Figura 26-8. Representación del origen de las capas corticales cerebrales maduras a partir de la vesícula telencefálica.

crecen con rapidez hacia delante, arriba y atrás para formar los lóbulos frontal, parietal, occipital y temporal. En el proceso de crecimiento rápido, la corteza recién formada cubre estructuras corticales y subcorticales como la ínsula y el diencéfalo. Las variaciones locales en el ritmo de crecimiento dan lugar a la formación de los giros, surcos y fisuras que delimitan diferentes giros y lóbulos corticales. La fisura lateral es la primera que se desarrolla, alrededor de la semana 14 de la gestación. Los surcos central (de Rolando) y calcarino aparecen entre las semanas 24 y 26 del embarazo. La formación de los giros corticales prosigue con rapidez cerca de la semana 30 hacia la 32 con la totalidad de la superficie de los hemisferios contiene giros.

I. Comisuras cerebrales

9 Alrededor de la sexta semana del embarazo se engruesa la parte dorsal de la lámina terminal (sitio del neuroporo anterior embriológico) para formar una masa celular densa, la *lamina reuniens* (lámina de **His**), que aumenta rápidamente de tamaño para formar la placa comisural, a partir de la cual se desarrollan las comisuras cerebrales y el *septum pellucidum.* Las fibras pioneras de la comisura cerebral cruzan pronto la línea media con ayuda de células gliales y experimentan la dirección de marcadores de superficie celular o sustancias quimiotácticas que se expresan en el espacio extracelular. La primera que se forma es la comisura anterior alrededor de la sexta semana de la gestación, y es la primera que cruza la porción anterior de la placa comisural alrededor de la semana 10 del embarazo. La siguiente estructura que se forma es la comisura hipocámpica.

Cuadro 26-3. Desarrollo de capas corticales: proceso de adentro hacia afuera

Capa	Origen	Edad cronológica
I	Capa periventricular	La más antigua.
II	Placa cortical	Quinta onda de migración de neuroblastos.
III	Placa cortical	Cuarta onda de migración de neuroblastos.
IV	Placa cortical	Tercera onda de migración de neuroblastos.
V	Placa cortical	Segunda onda de migración de neuroblastos.
VI	Placa cortical	Primera onda de migración de neuroblastos.

En un plano más dorsal cruza la placa comisural alrededor de la semana 11 de la gestación. Las primeras fibras del cuerpo calloso empiezan a cruzar alrededor de la semana 12 del embarazo. El crecimiento del cuerpo calloso continúa durante las cinco a siete semanas siguientes en una dirección anterior a posterior con la formación de la rodilla en la parte anterior, seguida del desarrollo del cuerpo y al final el esplenio. El rostro es la última parte del cuerpo calloso que se forma después de la rodilla, el cuerpo y el esplenio. Esta secuencia de crecimiento del cuerpo calloso se refleja en los pacientes con hipogenesia callosa, que pueden manifestar la presencia de las porciones del cuerpo calloso que se formaron pronto (rodilla, cuerpo, esplenio) y la ausencia de la porción que se forma más tarde (rostro).

El *septum pellucidum*, otro derivado de la placa comisural, es una estructura delgada que separa los cuernos anteriores de los ventrículos laterales. Alrededor de la octava semana del embarazo, la parte central de la capa comisural sufre necrosis quística y forma las hojas delgadas del *septum pellucidum* con la cavidad de este entre ellas.

La ausencia congénita del cuerpo calloso y el *septum pellucidum* se acompaña en ocasiones de anormalidades hipotalámicas. Ello se explica por el hecho de que los núcleos septales, que se relacionan desde los puntos de vista anatómico y funcional con el hipotálamo anterior, provienen de un área del diencéfalo anterior ventral respecto de la *lamina reuniens*.

Mielinización

10 En el sistema nervioso central, los oligodendrocitos forman la mielina. Este fenómeno comienza alrededor del sexto mes del embarazo y continúa hasta la vida adulta. Aún no se aclaran del todo los factores que inician la formación de mielina. Sin embargo, se sabe que la mielinización se retrasa cuando se interrumpe la conducción de impulsos nerviosos a través de los axones y que la producción de mielina por oligodendrocitos aumenta cuando se añaden extractos de células neurales a cultivos. Al parecer, impulsos neurales y cierta comunicación celular desconocida entre neuronas y oligodendrocitos (marcadores de superficie, factores quimiotácticos) estimulan el proceso de mielinización. Los diferentes sistemas de fibras se mielinizan en distintos periodos del desarrollo. En general, los tractos motores y sensoriales se mielinizan antes de los tractos de asociación. La mielinización procede en un orden caudal a rostral. La médula espinal y las raíces de los nervios raquídeos comienzan a mielinizarse *in utero* durante el segundo trimestre. Hacia el final de este último y el inicio del tercero comienza la mielinización en el tallo cerebral. En el hemisferio cerebral no se detecta mielina hasta el primer mes después del nacimiento.

Mediante el empleo de imágenes de resonancia magnética en fase T1 se ha observado mielina al nacer en el brazo posterior de la cápsula interna y el pedúnculo cerebeloso medio (*brachium pontis*). Entre el segundo y cuarto meses aparece mielina en el brazo anterior de la cápsula interna y en el centro semioval. El esplenio del cuerpo calloso se mieliniza entre el tercero y cuarto meses, y a continuación la rodilla entre el cuarto y sexto. La aparición de mielina es obvia en la sustancia blanca occipital entre el cuarto y séptimo meses, y la presencia en la sustancia blanca frontal entre el cuarto y el undécimo meses. La aparición de mielina en imágenes de resonancia magnética en fase T2 ocurre casi siempre uno a varios meses después de su aparición en imágenes en fase T1.

La mielinización sufre cambios notables en los primeros dos años después del nacimiento. Las múltiples reglas rigen las secuencias cronológicas y topográficas de mielinización del sistema nervioso central durante este periodo. Estas reglas incluyen las siguientes secuencias de mielinización: vías sensoriales antes que las motoras, vías de proyección antes que las de asociación, sitios telencefálicos centrales antes que los polos telencefálicos, polos occipitales antes que los frontales y temporales, segmento posterior de la cápsula interna antes y más rápido que el segmento anterior, cuerpo y esplenio del cuerpo calloso antes y con mayor rapidez que el rostro y segmento central del pedúnculo cerebral antes que los segmentos lateral y medial. El segmento lateral (de los sitios del hemisferio cerebral posterior) se mieliniza antes que el segmento medial (de los sitios del hemisferio cerebral anterior).

FUNCIÓN PRENATAL DEL CEREBRO

Los primeros sistemas que funcionan en un embrión son el cardiovascular y el nervioso. El corazón comienza a latir tres semanas después de la concepción. Los reflejos que se detectan más temprano en el sistema nervioso aparecen alrededor de la octava semana de vida intrauterina. Si se aplica un estímulo a la región labial en ese lapso, la región de la mano muestra un reflejo de retiro. Cuando se tocan los labios a la semana 11 de la gestación, se inducen movimientos de deglución. A la semana 14, se diseminan las zonas reflexógenas de manera que cuando se toca la cara del embrión se suscita una secuencia compleja de movimientos que consisten en rotación de la cabeza, gesticulación, estiramiento del cuerpo y extensión de las extremidades. A la semana 22 del embarazo, el embrión manifiesta movimientos de estiramiento y fruncimiento de los labios; a la semana 29 son aparentes los movimientos de succión. Al nacer, casi todos los reflejos se originan en el tallo cerebral; el control cortical de estos reflejos es mínimo.

DESARROLLO Y CRECIMIENTO POSNATALES

El cerebro de un recién nacido humano pesa 350 g, alrededor de 10% de su peso corporal; en contraste, el cerebro de un adulto pesa cerca de 1400 g (más o menos 2% del peso corporal). La diferencia de peso entre el cerebro del adulto y el recién nacido se explica por la formación de mielina, que ocurre sobre todo en los dos primeros años de vida, y también por un incremento del tamaño de las neuronas, la cantidad de elementos gliales y la complejidad de los procesos neuronales. Después del nacimiento, virtualmente no se añaden neuronas dado que el recién nacido humano tiene ya casi la totalidad. Desde el punto de vista estructural, en el cerebro del recién nacido se distinguen con claridad todos los lóbulos. El central (ínsula) no está recubierto por los opérculos frontal y temporal. El color de la corteza al nacer es pálido y se aproxima al de la sustancia blanca. En términos histológicos, el cerebro de un recién nacido muestra la laminación citoestructural en seis capas de la corteza cerebral del adulto. Sin embargo, en contraste con esta última, las células de la corteza del recién nacido están empacadas de modo ajustado entre sí con pocos procesos que las separen, si acaso hay alguno. La sustancia de Nissl es escasa en neuronas corticales y abundante en neuronas del tallo cerebral y la médula espinal. El desarrollo dendrítico en la corteza del recién nacido es deficiente y ello se correlaciona con la ausencia de actividad *alfa* en el electroencefalograma de un neonato. Al nacer, casi todas las sinapsis son de la variedad axodendrítica; las sinapsis axosomáticas se desarrollan con posterioridad.

A los tres meses de edad, el cerebro pesa cerca de 500 g y la ínsula está cubierta del todo por los opérculos frontal y temporal. Aunque las sustancias gris y blanca aún están muy poco delimitadas y la sustancia cortical de Nissl todavía es escasa, las neuronas ya no están empacadas de forma estrecha como en el cerebro del recién nacido.

A los seis meses de edad el cerebro pesa alrededor de 660 g mostrando abundancia en el citoplasma de las neuronas. El material de Nissl es más notorio y es posible distinguir con facilidad entre las sustancias gris y blanca.

Alrededor del año de edad el peso del cerebro se aproxima a 925 g además se encuentra reducida la densidad de las neuronas corticales como resultado de un incremento de los procesos neuronales y gliales entre cuerpos neuronales; la sustancia de Nissl dentro de los cuerpos celulares está bien desarrollada.

Hacia el tercer año del nacimiento, el peso promedio del cerebro (1080 g) se triplica en comparación con el peso al nacer y de los seis a 14 años el peso promedio del cerebro (1350 g) se aproxima al de un adulto. Incluso cuando se llega al peso del cerebro del adulto no dejan de ocurrir en el cerebro cambios de maduración. Aunque la mielinización activa del cerebro humano continúa durante toda la primera década, la remodelación de la mielina tiene lugar durante toda la vida. El electroencefalograma y los potenciales evocados por estímulos sufren cambios de maduración que prosiguen hasta la segunda década de la vida.

MADURACIÓN FUNCIONAL

Consumo cerebral de oxígeno

El consumo de oxígeno es relativamente bajo en el cerebro del recién nacido y aumenta de manera gradual con la maduración. Se aproxima a 5 mL/100 g de tejido cerebral por minuto, que equivalen a 50% del consumo total de oxígeno del niño. Con el desarrollo normal disminuye el consumo cerebral de oxígeno para llegar al nivel del adulto de 3.5 mL/100 g de tejido cerebral por minuto. El consumo cerebral bajo de oxígeno del cerebro al nacer explica la capacidad del cerebro del recién nacido para tolerar estados de anoxia. Esta tolerancia a la anoxia también se explica por la dependencia del cerebro antes del nacimiento en la glucólisis anaerobia como una fuente de energía. Justo antes de nacer aumenta la concentración de enzimas necesaria para la glucólisis aerobia (succinodeshidrogenasa, succinooxidasa, adenilfosfatasa, etc.) en preparación para el cambio del metabolismo cerebral de procesos anaerobios a aerobios.

Flujo sanguíneo cerebral

El flujo sanguíneo del cerebro del neonato es bajo. Aumenta con la edad para llegar a un máximo de 105 mL/100 g por minuto entre los tres y cinco años de edad decrece para alcanzar el índice del adulto de 54 mL/100 g por minuto.

Índice metabólico cerebral de la glucosa

Los estudios con tomografía por emisión de positrones para valorar los índices metabólicos locales de la glucosa en lactantes y niños demostraron un patrón de utilización de la glucosa del

cerebro neonatal notablemente diferente en comparación con el de un cerebro adulto. De manera característica hay cuatro regiones cerebrales sobresalientes en términos metabólicos: corteza sensoriomotora, tálamo, tallo cerebral y vermis del cerebelo. Alrededor del primer año de edad, los índices metabólicos cerebrales locales de la glucosa se semejan en cantidad a los adultos jóvenes. Sin embargo, desde el punto de vista cuantitativo, los índices metabólicos de la glucosa maduran con lentitud. En un recién nacido, el índice metabólico cerebral local de la glucosa es 70% del total de un adulto. Alrededor de los dos a tres años de vida aumenta y excede el índice de los adultos. Permanece en estos valores elevados hasta los nueve a 10 años de vida y después decae para llegar al índice de adultos entre los 16 y 18 años. La etapa de declinación del índice metabólico cerebral de la glucosa entre los nueve y 18 años de edad corresponde a la etapa de una notable disminución de la plasticidad del cerebro después de una lesión.

FUNCIÓN POSNATAL DEL CEREBRO

La función del cerebro después del nacimiento prosigue a través de varias etapas de creciente complejidad.

La primera etapa abarca los dos primeros años de vida. Durante esta época el lactante cambia de un neonato sin reconocimiento del ambiente a un niño enterado del ambiente y capaz de diferenciar entre diversos estímulos ambientales.

La segunda etapa ocurre entre los dos y cinco años de edad. Esta es una etapa de representación preconceptual en que el niño desarrolla imágenes de cuadros como símbolos y comienza a utilizar el lenguaje como un sistema de signos simbólicos.

La tercera etapa se observa entre los cinco y ocho años de edad. Es una etapa de representación condicional en que el niño se da cuenta que no está solo en el universo y comienza a interactuar con otras características y fuerzas del mismo.

La cuarta etapa, que se extiende de los siete a los 12 años de edad, es una etapa de pensamiento operacional en que el niño comienza a reconocer las relaciones entre los objetos y apreciar sus valores relativos: más o menos, pesado o ligero y largo o corto.

Además de estas etapas de desarrollo conductual, el niño avanza a través de etapas de desarrollo motor y sensorial de complejidad creciente; en general, el primero precede al segundo. Al principio, al mes de edad, es una criatura subcortical; luego el niño procede a asir, levantar la cabeza, sonreír, enfocar sus ojos, escuchar, rodarse sobre sí mismo, gatear, tomar objetos pequeños, ponerse de pie y caminar. A medida que prosiguen estos desarrollos conductuales, motores y sensoriales, el sistema nervioso central forma procesos neurales, sinapsis y vías mielinizadas. No obstante, es difícil equiparar cada una de estas etapas del desarrollo con un cambio estructural definido. En el cuadro 26-4 se presenta un resumen simplificado que correlaciona los desarrollos anatómico, funcional y conductual en el primer año de vida.

Los estudios de imágenes funcionales revelaron que la estimulación temprana incrementa la función del cerebro, en tanto que la falta de ella conduce a la pérdida de la función cerebral. La investigación sobre el desarrollo demostró que existen ventanas de oportunidad del desarrollo para diferentes funciones cerebrales. Por tanto, las ventanas de oportunidad son cero a los dos años para el desarrollo emocional, cero a los cuatro años para las matemáticas y la lógica, cero a los 10 años para el lenguaje y tres a los 10 años para la música. Se ha reconocido que después de la adolescencia media no es posible adquirir un segundo lenguaje sin acento. Otro ejemplo del efecto del periodo crítico se relaciona con el tono absoluto, una habilidad importante para músicos, que no es probable que se desarrolle si el entrenamiento musical se inicia después de los 10 años de edad.

MITOS Y REALIDADES

Los nuevos conocimientos han corregido varios mitos sobre el desarrollo del cerebro.

Mito 1. El cerebro se desarrolla a un ritmo constante durante toda la niñez.
Realidad. El desarrollo del cerebro no es lineal sino episódico, con ventanas de oportunidad.

Mito 2. El desarrollo del cerebro se afecta sobre todo por factores biológicos.
Realidad. El desarrollo del cerebro puede alterarse por abuso, negligencia, pobreza e institucionalización.

Mito 3. El desarrollo del cerebro es muy lento antes de los tres años de edad.
Realidad. El desarrollo del cerebro durante los tres primeros años es rápido.

Mito 4. Los genes controlan el desarrollo del cerebro.
Realidad. Al desarrollo del cerebro se determinan por los genes y la experiencia.

ENVEJECIMIENTO

El envejecimiento del sistema nervioso se acompaña de alteraciones morfológicas y funcionales características.

Alteraciones morfológicas

En el envejecimiento del sistema nervioso se han descrito las siguientes alteraciones estructurales:

Cuadro 26-4. Desarrollo del cerebro: correlaciones anatómicas, funcionales y conductuales

Edad (meses)	Peso del cerebro (g)	Índice metabólico cerebral local de la glucosa	Conducta
Recién nacido	150	Corteza sensoriomotora primaria, tálamo, tallo cerebral, *vermis* del cerebelo.	Reflejos subcorticales (de Moro, prensión, succión).
2-3	500	Corteza parietal, corteza temporal, corteza visual primaria, ganglios basales, hemisferios cerebelosos.	Funciones integradoras visuoespacial y visuosensoriomotora.
6-8	660	Corteza frontal lateral	Funciones corticales y cognoscitivas más altas, interacción con el ambiente, fenómeno de ansiedad por extraños.
8-12	925	Corteza prefrontal	

1. Atrofia cortical manifestada por ensanchamiento de los surcos, disminución del tamaño de los giros y crecimiento de las cavidades ventriculares.
2. Disminución del número y tamaño de las neuronas. Esto se observa en las neuronas más grande como las células piramidales de Betz y las neuronas de Purkinje.
3. Menor cantidad de material de Nissl.
4. Engrosamiento y agrupamiento de neurofibrillas entre sí.
5. Aumento del número de cuerpos amiloides (**cuerpos amiláceos**), en particular alrededor de la superficie ventricular. Aún no se establece con certeza el origen de los cuerpos amiloides, pero se piensa que representan productos de la degeneración neuronal.
6. Incremento del pigmento lipofuscina en neuronas y la glial. En esta última se afectan en especial los astrocitos, mientras que se conservan relativamente los oligodendrocitos y la microglia. La afección predominante de astrocitos en este proceso de envejecimiento tiene un efecto perjudicial en la función neuronal.
7. Engrosamiento de las paredes de los vasos sanguíneos cerebrales.

Alteraciones funcionales

Se piensa que los siguientes cambios funcionales contribuyen a algunas de esas alteraciones estructurales o resultan de las modificaciones estructurales.

1. Reducción del flujo sanguíneo cerebral. El menor flujo sanguíneo del cerebro es casi siempre la consecuencia final del engrosamiento de las paredes de los vasos sanguíneos, que a su vez puede conducir a isquemia y desaparición de elementos neuronales.
2. Disminución de la utilización de oxígeno por los tejidos cerebrales.
3. Reducción del empleo de glucosa por los tejidos del cerebro.
4. Aumento de la resistencia cerebrovascular.

TERMINOLOGÍA

Acueducto cerebral (latín *aqua*, "agua"; *ductus*, "canal"). Conducto estrecho en el mesencéfalo que une los ventrículos tercero y cuarto. En 1555, lo describió Jacques Dubois (Silvio).

Anencefalia (griego *an*, "negativo"; *enkephalos*, "cerebro"). Ausencia congénita de la bóveda craneal con falta de desarrollo de los hemisferios cerebrales como resultado de un defecto del desarrollo del tubo neural rostral. Es un padecimiento incompatible con la vida.

Apoptosis (griego *apo*, "fuera"; *ptosis*, "caída"). Proceso de muerte de las células determinado de forma genética. Fragmentación de una célula en partículas membranosas que se eliminan por fagocitosis.

Cola de caballo (latín, "cauda equina"). Haz de raíces nerviosas lumbosacras, situado después de la punta de la médula espinal, que forma un grupo en el conducto raquídeo semejante a la cola de un caballo.

Cuerpos amiláceos (latín *corpus*, "cuerpo"; *amylaceus*, "almidón"). Cuerpos parecidos al almidón. Estructuras basófilas que se encuentran en procesos astrocíticos con el envejecimiento y en varias enfermedades degenerativas. El nombre lo aplicó Virchow a ciertos cuerpos "amiloideos" en el sistema nervioso central que observó antes Punkinje.

Defectos disráficos (griego *dys*, "anormal, desordenado"; *raphe*, "costura"). Anomalías secundarias al cierre incompleto del tubo neural, como la anencefalia y espina bífida quística.

Diocele (griego *dis*, "doble"; *koilos*, "hueco"). La cavidad del diencéfalo, el tercer ventrículo.

Embriogénesis (griego *embryo*, "semilla que se desarrolla en un individuo"; *genesis*, "producción, generación"). Proceso de formación del embrión.

Eminencia ganglionar. Tumefacción en el telencéfalo ventral a partir de la cual se desarrollan los ganglios basales.

Encefalocele (latín *encephalon*, "cerebro"; griego, *kele*, "hernia"). Defecto congénito del desarrollo caracterizado por herniación extracraneal de parte del hemisferio cerebral a través de un defecto en la línea media del cráneo.

Esquicencefalia (griego *schizein* "dividir"; *enkephalos*, "cerebro"). Anomalía del desarrollo cerebral que se distingue por la presencia de hendiduras unilaterales o bilaterales en el hemisferio central. Es un defecto de la migración neuronal.

Heterotopia (griego *heteros*, "otro, diferente"; *topos*, "lugar"). Desplazamiento de partes; presencia de tejido en una localización anormal. *Heterotopia neuronal* se refiere a la presencia de sustancia gris dentro de la sustancia blanca como resultado de la migración neuronal anormal durante la histogénesis.

His, Wilhelm (1831-1904). Anatomista suizo que se interesó en el desarrollo del sistema nervioso. Describió las reuniones de láminas (láminas de His) a partir de las cuales se desarrolla la comisura cerebral. Se le acredita también el origen de los siguientes términos: dendrita, neurópilo, neuroblasto y espongioblasto.

Histogénesis (griego *histos*, "membrana"; *genesis*, "producción, generación"). Formación de tejidos a partir de células germinales indiferenciadas en el embrión.

Inducción (latín *inductio*, "proceso de inducir o hacer que ocurra a través de la influencia de organizadores"). Es la formación de la placa neural generada por el mesodermo subyacente.

Labio rómbico. Parte de la placa alar en la pared dorsolateral del cuarto ventrículo. Da origen al cerebelo.

***Lamina reuniens* (lámina de His).** Parte dorsal de la lámina terminal a partir de la que se desarrollan las comisuras cerebrales. Wilhelm His (1831-1904), un anatomista suizo, se hizo cargo de la descripción.

Lisencefalia (griego *lissos*, "liso"; *enkephalos*, "cerebro"). Anomalía del desarrollo cerebral caracterizada por una superficie lisa cerebral sin giros o escasos pliegues. Se conoce también como agiria. Es un defecto de la migración neuronal.

Médula fijada. Defecto del desarrollo de la médula espinal caudal en que el cono medular se sitúa abajo en el conducto vertebral y se fija al sacro.

Mesencéfalo (griego *mesos*, "medio"; *enkephalos*, "cerebro"). El cerebro medio. Se desarrolla a partir de la vesícula cerebral primaria media de las tres vesículas del tubo neural embriológico.

Mesocele (griego *mesos*, "medio"; *koilos*, "hueco"). Cavidad del mesencéfalo, el acueducto cerebral.

Metacele (griego *meta*, "después, más allá, sobre"; *koilos*, "hueco"). Cavidad del mesencéfalo.

Metencéfalo (griego *meta*, "después, más allá, sobre"; *enkephalos*, "cerebro"). Porción anterior de la vesícula primaria más

caudal del tubo neural embriológico (el rombencéfalo). Da lugar al puente y el cerebelo.

Mielencéfalo (griego *myelos,* "médula"; *enkephalos,* "cerebro"). Parte caudal del rombencéfalo. Se transforma en la médula oblongada.

Mielocele (griego *myelos,* "médula"; *koilos,* "hueco"). Cavidad del mielencéfalo. Cuarto ventrículo.

Mielodisplasia (griego *myelos,* "médula"; *dys,* "anormal"; *plassein,* "formar"). Desarrollo defectuoso de la médula espinal y la columna vertebral caudales.

Neurulación. Etapa de la embriogénesis que incluye la formación y cierre del tubo neural.

Placa cortical. Parte de la zona intermedia (manto) de la vesícula telencefálica que da lugar a las capas II a VI de los hemisferios cerebrales.

Prosencéfalo (griego *prosos,* "antes"; *enkephalos,* "cerebro"). La más anterior de las tres vesículas cerebrales primarias del tubo neural embriológico. Da origen al diencéfalo y los hemisferios cerebrales.

Prosocele (griego *prosos,* "antes"; *koilos* "hueco"). Cavidad más anterior del cerebro. La cavidad ventricular del prosencéfalo.

Reflejo de Moro. Abducción y extensión de los brazos y abertura de las manos seguidas de aducción de los brazos en respuesta a la supresión súbita del apoyo de la cabeza. En condiciones normales, se presenta desde el nacimiento hasta los cinco meses de edad. En 1918, E. Moro, pediatra australiano, describió el reflejo.

Reflejo de prensión. Flexión de los dedos cuando se coloca con suavidad un objeto en la palma. Se observa en lactantes desde el nacimiento hasta los seis meses de edad. Se reconoce en adultos con lesiones bifrontales.

Reflejo de succión. Abertura de la boca y giro de la cabeza en respuesta a un golpe suave en el ángulo de la boca. Se trata de un reflejo que explora la piel de la madre para localizar el pezón. Es un reflejo normal del nacimiento a los seis meses de vida.

Rombencéfalo (griego *rhombos,* "rombo"; *enkephalos,* "cerebro"). La más caudal de las tres vesículas primarias del cerebro. Da lugar a la médula oblongada, el puente y el cerebelo.

Rombocele (griego *rhombos,* "rombo"; *koilos,* "hueco"). Cavidad del rombencéfalo.

Tela coroidea (latín *tela,* "membrana"; *chorion,* "membrana"; *epidos,* "forma"). Una membrana de piamadre y epéndimo que contribuye a la formación del plexo coroideo dentro de los ventrículos.

Telencéfalo (griego *telos,* "final"; *enkephalos,* "cerebro"). La anterior de las dos vesículas que se desarrollan a partir del prosencéfalo. Da lugar a los hemisferios cerebrales.

Telocele (griego *telos,* "final"; *koilos,* "hueco"). Cavidad del telencéfalo. Ventrículos laterales.

LECTURAS SUGERIDAS

Bangert BA: Magnetic resonance techniques in the evaluation of the fetal and neonatal brain. *Semin Pediatr Neurol* 2001; 8:74–88.

Barkovich AJ et al: Formation, maturation, and disorders of white matter. *AJNR* 1992; 13:447–461.

Chugani HT: Functional maturation of the brain. *Int Pediatr* 1992; 7:111–117.

Cowan WM: The development of the brain. *Sci Am* 1979; 241:112–133.

Crelin ES: Development of the nervous system. *Ciba Clin Symp* 1974; 26:2–32.

Dorovini-Zis K, Dolman CL: Gestational development of the brain. *Arch Pathol Lab Med* 1977; 101:192–195.

Friede RL: Gross and microscopic development of the central nervous system. In Friede RL (ed): *Developmental Neuropathology.* Berlin, Springer-Verlag, 1989; 2–20.

Hayflick L: The cell biology of human aging. *Sci Am* 1980; 242:58–65.

Hutchins JB, Barger SW: Why neurons die: Cell death in the nervous system. *Anat Rec* 1998; 253:79–90.

Huttenlocher PR: Basic neuroscience research has important implications for child development. *Nat Neurosci* 2003; 6:541–543.

Leech RW: Normal development of central nervous system. In Leech RW, Brumback RA (eds): *Hydrocephalus, Current Clinical Concepts.* St. Louis, Mosby Year Book, 1991:9–17.

Link E: Time is of the essence: Early stimulation and brain development. *Care for Kids EPSDT Newsletter* 1998; 5:1,2,6. Available at http://www.medicine.uiowa.edu/uhs/EPSDT/archive.cfm#1998.

Marin-Padilla M: Prenatal development of human cerebral cortex: An overview. *Int Pediatr* 1995; 10(suppl):6–15.

Moore K: The nervous system. In Moore K (ed): *The Developing Human.* Philadelphia, Saunders, 1982:375–412.

Naidich TP: Normal brain maturation. *Int Pediatr* 1990; 5:81–86.

Norman MG et al: Embryology of the central nervous system. In Norman MG et al (eds): *Congenital Malformations of the Brain: Pathological, Embryological, Clinical, Radiological, and Genetic Aspects.* New York, Oxford University Press, 1995:9–50.

O'Rahilly R, Muller F: *The Embryonic Human Brain: An Atlas of Developmental Stages.* New York, Wiley-Liss, 1994.

Rockstein M: *Development and Aging in the Nervous System.* New York, Academic Press, 1973.

Yakovlev PI, Lecours AR: The myelogenetic cycles of regional maturation of the brain. In Mikowski A (ed): *Regional Development of the Brain in Early Life.* Philadelphia, Davis, 1967:3–70.

Desarrollo del sistema nervioso central: correlaciones clínicas

27

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *Las malformaciones congénitas del cerebro tienen causas exógenas y endógenas; ocurren en 0.5% de los nacidos vivos.*

2 *Las malformaciones relacionadas con la neurulación defectuosa incluyen anencefalia, encefalocele, mielomeningocele, diastematomielia y médula fijada.*

3 *Los defectos del tubo neural pueden detectarse antes del nacimiento si se examinan la fetoproteína alfa y la acetilcolinesterasa en el líquido amniótico; también los reconoce la ultrasonografía.*

4 *Las malformaciones vinculadas con migración de los neuroblastos incluyen lisencefalia (agiria), paquigiria, polimicrogiria, heterotopias corticales y esquicencefalia.*

5 *La agenesia del cuerpo calloso se relaciona muchas veces con otras malformaciones congénitas del cerebro. Puede ser total o parcial.*

1 Las malformaciones congénitas del cerebro ocurren en cerca de 0.5% de los nacidos vivos y 3% de los óbitos. Por lo general, se atribuye a causas exógenas y endógenas. Las primeras incluyen factores nutricionales, radiación, infecciones virales, sustancias químicas, agresiones isquémicas y medicamentos; las segundas son sobre todo genéticas. Los diferentes factores causales afectan al embrión de modo adverso durante periodos específicos del desarrollo. Es habitual clasificar las diferentes anormalidades de acuerdo con la etapa del desarrollo en que suceden.

DEFECTOS DE LA NEURULACIÓN (TUBO NEURAL)

2 Las malformaciones congénitas relacionadas con la **neurulación** defectuosa son algunas de las anomalías que se reconocen con más frecuencia en seres humanos e incluyen: anencefalia, encefalocele, mielomeningocele, diastematomielia y médula fijada. Las tres primeras se vinculan con defectos de la neurulación primaria, y las dos últimas con defectos de la neurulación secundaria.

Dos características de los defectos del tubo neural en seres humanos indican una falta de cierre del tubo neural como causa más probable de las malformaciones: estudios anatomopatológicos muestran que el tubo neural se encuentra abierto en el área del defecto y los epitelios neural y superficial se continúan, lo que sugiere una falta de fusión del tubo neural, y las anormalidades del tubo neural ocurren sobre todo en las regiones rostral y caudal del tubo neural, proximales respecto de las áreas de fusión final del tubo neural, lo que señala que son consecuencia de un defecto en el cierre del tubo neural.

En animales de experimentación es posible inducir defectos del tubo neural al introducir diversos **teratógenos** durante el cierre de los neuroporos anterior y posterior.

3 Es posible la detección prenatal temprana de defectos del tubo neural si se determina la fetoproteína *alfa* y la acetilcolinesterasa en el líquido amniótico. La primera se sintetiza en el hígado fetal y se excreta por la orina.

Su concentración aumenta en el líquido amniótico en pacientes con diversas malformaciones, en particular las que resultan de defectos del tubo neural. El incremento de esta proteína en el suero materno no es tan seguro como los aumentos similares en el líquido amniótico. La acetilcolinesterasa se produce en el sistema nervioso, se vierte al líquido cerebroespinal y sólo pasa al líquido amniótico en casos de defectos del tubo neural. También es posible reconocer las anomalías en un momento temprano mediante ultrasonografía.

La incidencia de defectos del tubo neural varía en todo el mundo de 1 a 9 por 1000 nacimientos. Se estima que a nivel mundial cada año nacen 300 000 productos con defectos del tubo neural, produciendo alrededor de 88 000 muertes. La incidencia en Estados Unidos es de 1 por 2000 nacimientos. Irlanda del Norte y el sur de Gales figuran entre las áreas con incidencia más alta (8.6 y 7.6 por 1000 nacimientos, respectivamente). La incidencia también varía con el origen étnico. En Estados Unidos, los afroestadounidenses tienen tasas de incidencia más bajas que los caucásicos. En estadounidenses de origen asiático las frecuencias son menores respecto de cualquiera de los dos grupos anteriores. Los hispanos tienen las tasas de incidencia más altas. Se sabe que los defectos del tubo neural se agrupan en familias. La ocurrencia en hermanos de un niño afectado es de casi 3% y se duplica con el nacimiento de cada niño adicional con un defecto del tubo neural.

Es posible reducir el riesgo de malformaciones del tubo neural mediante el uso diario de ácido fólico. El adecuado consumo de ácido fólico a nivel poblacional podría reducir la incidencia de defectos en el tubo neural de cinco a seis por cada 10 000 embarazos.



Figura 27-1. Fotografía de un recién nacido con anencefalia.

Defectos de la neurulación primaria

Se refiere a la formación del tubo neural del nivel lumbar caudal al extremo craneal del embrión, aproximadamente. Por consiguiente, casi todo el sistema nervioso central se desarrolla por neurulación primaria, que ocurre durante la tercera y cuarta semanas del embarazo. Tres malformaciones se vinculan a menudo con una neurulación primaria defectuosa: anencefalia, encefalocele y mielomeningocele.

A. Anencefalia

Se caracteriza por ausencia o subdesarrollo de la bóveda craneal, mal desarrollo de la base del cráneo y una anomalía constante del hueso esfenoides que semeja “un murciélago con las alas plegadas”. Las órbitas son superficiales y dan lugar a la protrusión de los ojos. La anormalidad del cráneo confiere al paciente un aspecto parecido a una rana cuando se ve de frente. No existe cerebro anterior y está sustituido por una masa irregular rojiza de tejido vascular con múltiples cavidades que contienen líquido cerebroespinal. El defecto primario es la falta de cierre de la parte rostral del tubo neural. Se estima que la malformación se inicia antes de los 24 días de la gestación (fig. 27-1). La **anencefalia** ya se conocía en el antiguo Egipto. Los lactantes afectados nacen muertos o sucumben poco después (unos cuantos días) en el periodo neonatal. La incidencia de anencefalia varía de 0.5 a 2.0 por 1000 nacidos vivos y constituye alrededor de 30% de todas las anormalidades mayores de los niños nacidos vivos. Se afectan con mayor frecuencia las mujeres. Los estudios epidemiológicos demostraron una alta incidencia de anencefalia en el norte de Irlanda y el sur de Gales. En la génesis de la malformación actúan factores ambientales y genéticos. Existen informes de casos familiares; empero, aún no se comprende bien la modalidad de transmisión.

La incidencia de anencefalia ha disminuido y ello se atribuye a la detección temprana mediante ultrasonografía, la determinación de la fetoproteína *alfa* y acetilcolinesterasa complementado por la terminación electiva del embarazo cuando se encuentra que el feto es anencefálico.

B. Encefalocele (encefalomeningocele)

Consiste en una protrusión del cerebro y las meninges a través de un defecto del cráneo (fig. 27-2). Rara vez salen sólo las meninges (meningocele) a través del defecto craneal (fig. 27-3). Los **encefaloceles** pueden aparecer en las regiones occipital, parietal, frontal, nasal y nasofaríngea, pero son más comunes (75 a 85%) en el área occipital. La incidencia de encefaloceles es alrededor de 0.8 a 3.0 por 10 000 nacimientos. Además constituyen 0.07% de todos los internamientos pediátricos y casi 10% de todas las malformaciones craneorraquídeas. Los encefaloceles occipitales son más comunes en mujeres, en tanto que las protusiones de otros sitios suceden con mayor frecuencia en varones. Casi todos los encefaloceles se presentan de manera esporádica. De manera característica, se observan al nacer y llaman la atención del médico en el transcurso de los primeros días o semanas de vida. De modo característico, los encefaloceles tienen un recubrimiento cutáneo intacto, aunque su tamaño, forma y consistencia son variables; los occipitales son casi siempre grandes. El resultado final es malo. Cerca del 75% de los lactantes con encefaloceles occipitales y 100% de los que padecen un encefalocele parietal mueren o tienen retraso mental grave.



Figura 27-2. Imagen por RM del cerebro que muestra un encefalomeningocele occipital (**flecha**).



Figura 27-3. Fotografía de un niño con meningocele frontal.

C. Mielomeningocele

Se distingue por herniación de la médula espinal baja y las meninges suprayacentes a través de un defecto grande en la línea media de la columna vertebral (fig. 27-4). La masa que sobresale consiste en un saco meníngeo distendido lleno con líquido cerebroespinal que contiene tejido de la médula espinal. El saco se encuentra recubierto por una membrana delgada o piel. La **mielomeningocele** resulta de un defecto en el cierre del tubo



Figura 27-4. Estudio de Imagen por imagen por RM del conducto raquídeo que muestra un mielomeningocele (**flecha**).

neural caudal. Casi 80% de los mielomeningoceles se encuentra en la región lumbar, la última región del tubo neural que se cierra.

La malformación se inicia antes de los 26 días de la gestación. La incidencia se aproxima de dos a tres por 1000 nacimientos. Al igual que en la anencefalia, la frecuencia es más alta en Irlanda y Gales. Casi todos los casos son esporádicos. Existe un riesgo mayor de esta malformación en familias con un antecedente de defectos del tubo neural. La afección, se presenta con el doble de frecuencia en mujeres. Otras anormalidades que se vinculan a menudo son **malformación de Arnold–Chiari**, hidrocefalia, **siringohidromielia** y **diastematomielia**. El cuadro clínico se caracteriza por déficit sensoriomotores en las extremidades inferiores. En 90% de los pacientes es normal el cociente intelectual (IQ). Adelantos recientes en el cuidado de niños con mielomeningocele dieron por resultado un aumento de la supervivencia. La operación temprana incluye el cierre de la lesión raquídea y muchas veces la colocación de una derivación.

Defectos de la neurulación secundaria

Se refiere al proceso mediante el cual se desarrollan los segmentos sacros y coccígeos de la médula espinal. Dos malformaciones se relacionan con una **neurulación secundaria** defectuosa: diastematomielia y médula fijada.

A. Diastematomielia

Se reconoce por la presencia de dos hemimédulas dentro de un saco dural separadas por una masa vascular de tejido conjuntivo

en dos sacos durales distintos, entre los cuales hay un tabique óseo. La **diastematomielia** aparece en los segmentos medulares torácico bajo o lumbar, si bien puede presentarse en cualquier nivel raquídeo. En 70% de los casos ocurre entre los segmentos medulares lumbares primero y quinto. La médula es normal arriba y abajo del nivel de la segmentación. El conducto central se bifurca y extiende dentro de cada hemimédula y se reúne abajo de la división. De igual forma, la arteria espinal anterior se divide a nivel de la segmentación de manera que cada hemimédula posee un aporte arterial independiente. Este padecimiento puede ser asintomático en recién nacidos e inducir síntomas en un momento tardío de la niñez, entre los dos y 10 años de edad. Se afectan con mayor frecuencia a las mujeres. Aunque no es un trastorno hereditario, diversos informes indican que la diastematomielia se presenta en miembros de la misma familia. La malformación, se acompaña a menudo de espina bífida.

En estudios de imágenes puede ser difícil distinguir la diastematomielia de la **diplomielia**, un trastorno raro que se caracteriza por una médula espinal duplicada en lugar de dos hemimédulas confrontadas, como en la diastematomielia. El espécimen de diastematomielia más antiguo que se conoce data del periodo romano, cerca del año 100 d.C., y se recuperó de un sitio de inhumaciones en el desierto Negev en Palestina. El término diastematomielia lo ideó Ollivier, neurólogo francés, en 1837.

B. Médula fijada

Se distingue por un cono medular anormalmente bajo fijado por una o más formas de anormalidades intradurales, como un *filum terminale* engrosado corto, bandas fibrosas o adherencias, o bien un lipoma por completo intradural. La anomalía patológica subyacente o malformación de **médula fijada** (fig. 27-5) es un defecto dural a través del cual entra en contacto la médula espinal con el tejido subcutáneo temprano en el desarrollo embrionario. De esta manera, se fija la médula espinal al tejido subcutáneo y evita su desplazamiento hacia arriba. El cuadro clínico, se caracteriza por déficit motores y sensoriales progresivos en las extremidades inferiores, escoliosis, dolor de espalda y vejiga neurógena. Los signos cutáneos concurrentes en la región lumbosacra incluyen una placa de piel peluda, un hemangioma y un hoyuelo.



Figura 27-5. Estudio de imagen por RM del conducto raquídeo que señala un cono medular de situación baja (**flecha**) en una médula fijada.

DEFECTOS DE LA PROLIFERACIÓN NEURONAL Y GLIAL

Microcefalia (microencefalia)

Es un término que se emplea muchas veces para describir una circunferencia cefálica, dos desviaciones estándar (DE) o menos abajo de la media, o una circunferencia de la cabeza menor del tercer percentil. La **microcefalia**, se refiere a una bóveda craneal pequeña por diversas causas. De modo que la microencefalia alude a un tamaño pequeño del cerebro (circunferencia de la cabeza 5 a 6 DE abajo de la media). La microencefalia puede ocurrir como resultado de un impedimento genético de la proliferación neuronal o por factores ambientales que interfieren con el desarrollo del cerebro. En la práctica, se usan los dos términos de modo indistinto. Los niños microencefálicos tienen una bóveda craneal pequeña, comparada con el tamaño de la cara y huesos del cráneo gruesos, además de retrasos del desarrollo. La microencefalia ocurre de forma esporádica o en familias con transmisión autosómica recesiva, dominante o ligada a X.

Macrocefalia (megaloencefalia)

Se utiliza para describir una circunferencia de la cabeza mayor de 2 DE arriba de la media, sin importar cuál sea la causa. Si embargo, **macrocefalia** implica un incremento del peso del cerebro secundario a un aumento de elementos neurales, neuronales y gliales. En 1990, Fletcher introdujo el término para denominar la hiperplasia verdadera de los tejidos cerebrales. Los cerebros macrocefálicos tienen giros voluminosos con incremento del grosor cortical y el volumen de la sustancia blanca. Los ventrículos son de tamaño normal. En la corteza, no se encuentran alteraciones microscópicas de importancia y puede haber anomalías menores de la migración (heterotopias).

Hemimegaloencefalia

Es una rara malformación congénita del cerebro en que el principal hallazgo patológico es el crecimiento de un hemisferio (fig. 27-6). Considerada por tradición como un defecto de la migración de los neuroblastos, en la actualidad se piensa que es un defecto de la proliferación celular, el linaje celular y el

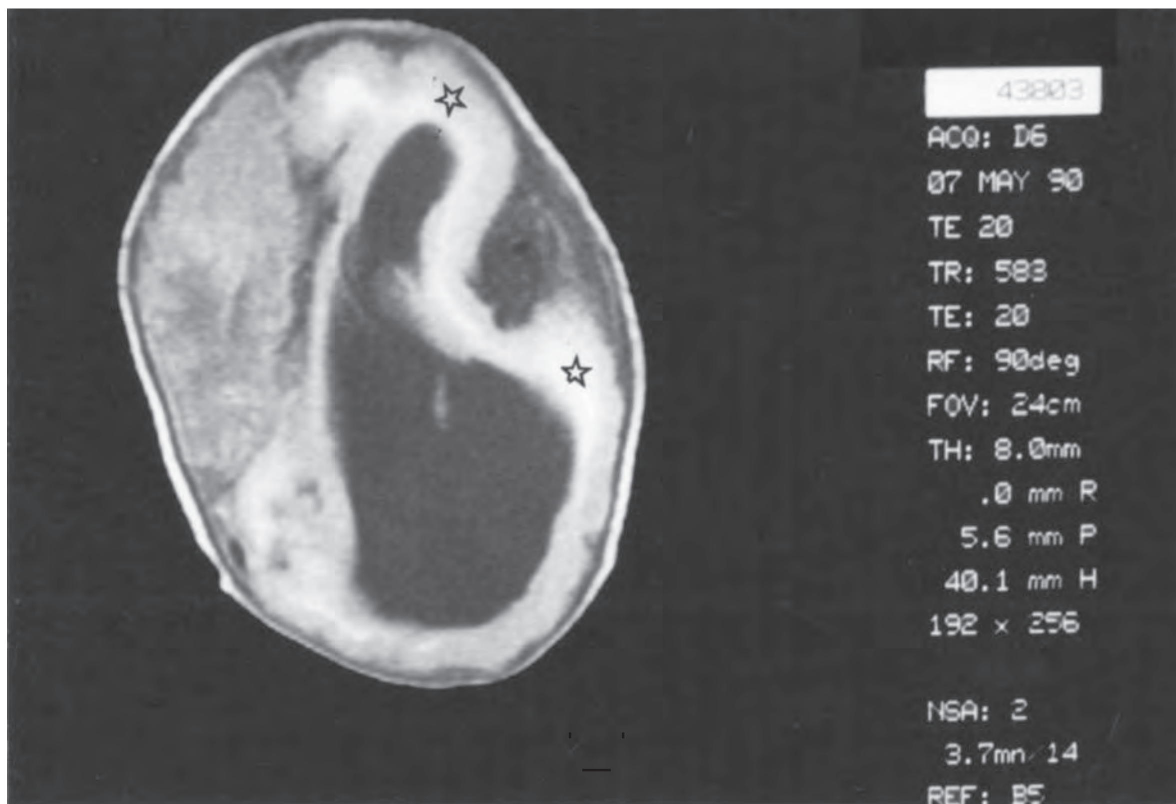


Figura 27-6. Estudio de imagen por RM axial de un hemisferio cerebral izquierdo displásico hemimegaloencefálico (**estrellas**).

establecimiento de simetría hemisférica (que ocurre en la tercera semana de la gestación). La **hemimegaloencefalia** puede ser aislada o formar parte de un síndrome neurológico (sindrómica). Se acompaña de retraso mental, epilepsia refractaria, macrocefalia y hemiparesia. Las imágenes de resonancia magnética (imagen por RM) revelan un hemisferio displásico con aumento del tamaño total del hemisferio afectado, incremento del volumen de sustancia blanca de este último, patrón de giros anormal, ventriculomegalia y desplazamiento del lóbulo occipital a través de la línea media (signo occipital).

En 1835, Sims hizo la primera descripción de hemimegaloencefalia que aparece sola o acompañada de hipertrofia de la cara o toda la mitad del cuerpo.

DEFECTOS DE LA MIGRACIÓN DEL NEUROBLASTO

4 La migración del neuroblasto es una etapa crítica en la histogénesis normal en que se desplazan los neuroblastos, guiados por procesos gliales radiales, de la zona ventricular o periventricular a su posición propia. En muchas regiones, la vía migratoria es larga y la migración tiene lugar durante un periodo prolongado. El tiempo en que se presenta es del tercero a sexto meses de la gestación.

Las malformaciones congénitas que se vinculan con una migración defectuosa de los neuroblastos incluyen: lisencefalia (**agiria**), paquigiria, polimicrogiria, heterotopias corticales y esquicencefalia. Las causas de estas anormalidades varían e incluyen factores genéticos (maternos) y ambientales. Muchas se acompañan de agenesia o hipoplasia del cuerpo calloso.

Lisencefalia (agiria)

Se caracteriza por una superficie cerebral lisa que resulta de la ausencia o escasez de giros y surcos. La corteza cerebral se compone de cuatro capas, en forma similar a la del feto de tres meses: una capa molecular más externa, relativamente acelular; una zona intermedia gruesa, con abundancia celular (manto); una banda delgada interna de sustancia blanca, y una capa de sustancia gris periventricular. El defecto migratorio de la **lisencefalia (agiria)** (fig. 27-7) ocurre entre las 12 a 16 semanas del embarazo. Se ha propuesto que los neuroblastos que migran de forma tardía y están destinados a constituir las capas II y IV de la corteza se detienen por una necrosis profunda cortical y laminar subcortical alrededor del cuarto mes fetal. Son evidentes las anormalidades neurológicas al nacer o poco después. Los niños afectados son hipotónicos y microcefálicos y presentan convulsiones refractarias. Está deteriorado de forma grave el desarrollo neurológico. Casi todos los casos de lisencefalia son esporádicos; algunos se relacionan con síndromes genéticos de **Miller–Dieker** y **Walker–Warburg**. El patrón de herencia puede ser autosómico dominante, recesivo o ligado a X. Casi todos los casos de lisencefalia son consecutivos a una deleción del cromosoma 17p13. Los genes relacionados con lisencefalia incluyen LIS1, localizado en 17p13.3 (síndrome de Miller–Dieker) y doble cortina (DCX, XLIS), situado en Xq22.3 (lisencefalia ligada a X). El riesgo de recurrencia de la lisencefalia varía de 5 a 12% y puede ser tan alto como 25% en casos recesivos. Los que no dependen de la deleción de 17p13 muestran un riesgo de recurrencia más alto.

Se estima una prevalencia de lisencefalia de 11.7 por millón de nacimientos.

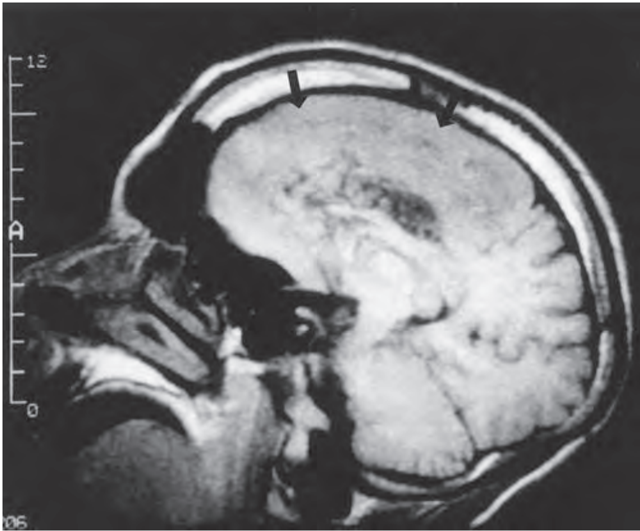


Figura 27-7. Estudio de imagen por RM del cerebro que ilustra la superficie lisa del hemisferio cerebral (**flechas**) en un paciente con lisencefalia.

Paquigiria (macrogiria)

Se reconoce por un número reducido de giros y surcos gruesos, anchos y superficiales. La malformación de los giros o **paquigiria (macrogiria)** (fig. 27-8) difiere de la lisencefalia solo en su grado. Ambas malformaciones pueden encontrarse en diferentes áreas del mismo hemisferio. La corteza paquigírica está constituida por cuatro capas: molecular más externa de aspecto normal; neuronal con menor población que no recibió su complemento total de neuronas por migración radial; neuronal más gruesa, por lo general mal organizada y dispuesta en columnas anchas, que representan neuronas heterotópicas con detención de su migración y una capa relativamente delgada de sustancia blanca usurpada por neuronas heterotópicas. El defecto de la migración que tiene como resultado paquigiria que aparece en una etapa ligeramente más tardía del desarrollo que en la lisencefalia. Los niños afectados son hipotónicos al nacer, presentan convulsiones en el transcurso del primer año de vida y tienen retraso neurológico grave.

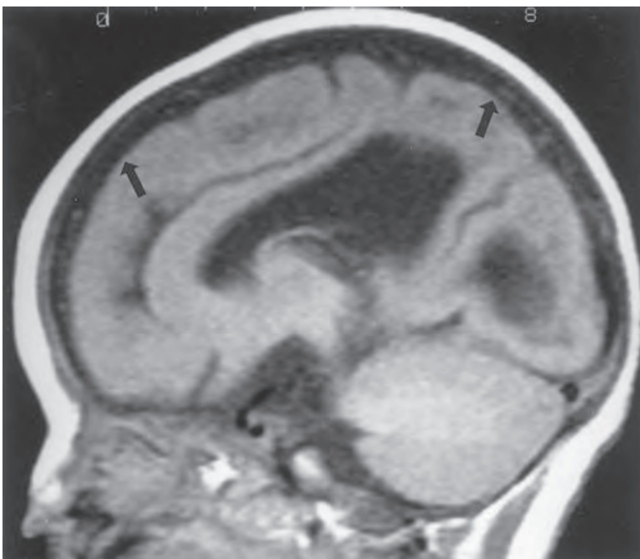


Figura 27-8. Estudio de imagen por RM del cerebro que muestra giros amplios (**flechas**) en la paquigiria.

Polimicrogiria

Se identifica por un gran número de giros muy pequeños sin surcos intermedios o superficiales con puentes de capas moleculares suprayacentes de giros contiguos. La **polimicrogiria**, se presenta cuando llegan las neuronas a la corteza, pero se distribuyen en una forma anormal. Por esta razón, algunos autores la clasifican como una malformación de organización cortical anormal en lugar de migración neuronal anormal. El aspecto de la corteza polimicrogírica se ha comparado con una coliflor. La malformación puede abarcar toda la superficie del hemisferio o presentarse en áreas limitadas de uno o ambos hemisferios. Se observa más a menudo en la región que rodea a la fisura lateral. En estudios de imágenes, la polimicrogiria aparece como un engrosamiento cortical con múltiples giros pequeños. En algunos casos los giros son tan pequeños que tienen el aspecto de un giro plano y ancho, con un surco superficial similar a la paquigiria. El defecto de migración que da lugar a la polimicrogiria ocurre en el quinto mes de la gestación, después del que causa lisencefalia y paquigiria. La presentación clínica de individuos con polimicrogiria varía con la extensión de la malformación. Los enfermos con la afección difusa, que incluye la totalidad de la corteza, presentan microcefalia, hipotonía, convulsiones y retraso del desarrollo, similares al cuadro clínico de personas con lisencefalia. Los enfermos con polimicrogiria focal bilateral sufren a menudo un retraso moderado del desarrollo y espasticidad. Los pacientes con polimicrogiria focal unilateral tienen las más de las veces hemiplejia congénita, retraso leve a moderado del desarrollo y crisis motoras focales.

Heterotopias corticales

Se caracterizan por islotes de sustancia gris a lo largo de la vía de migración de neuroblastos. Los islotes consisten en un conjunto de neuronas normales en sitios anormales secundario a una detención de la migración radial de neuroblastos (fig. 27-9). El defecto de la migración se inicia antes de la última mitad del quinto mes del embarazo. Las **heterotopias** se relacionan con una amplia variedad de causas genéticas, vasculares y ambientales, y se dividen desde el punto de vista clínico en tres grupos: subependimaria, periventricular (nodular), subcortical focal (laminar) y difusa (banda) (doble corteza). Las heterotopias subependimarias (nodulares) son masas subependimarias de sustancia gris que forman aglomeraciones de nódulos redondos bien separados de la corteza por sustancia blanca con mielinización normal. Por lo regular, se localizan en los ángulos de los ventrículos laterales. Las heterotopias subcorticales focales (laminares) se encuentran separadas de la corteza y los ventrículos por capas gruesas de sustancia blanca. Las heterotopias difusas (banda) (doble corteza) consisten en capas simétricas bilaterales de neuronas heterotópicas entre los ventrículos laterales y la corteza cerebral. Las neuronas heterotópicas están separadas de la corteza por una banda de sustancia blanca, que da el aspecto de una doble corteza. Los sujetos con heterotopias subependimarias tienden a presentar un desarrollo normal y síntomas clínicos leves. Las convulsiones

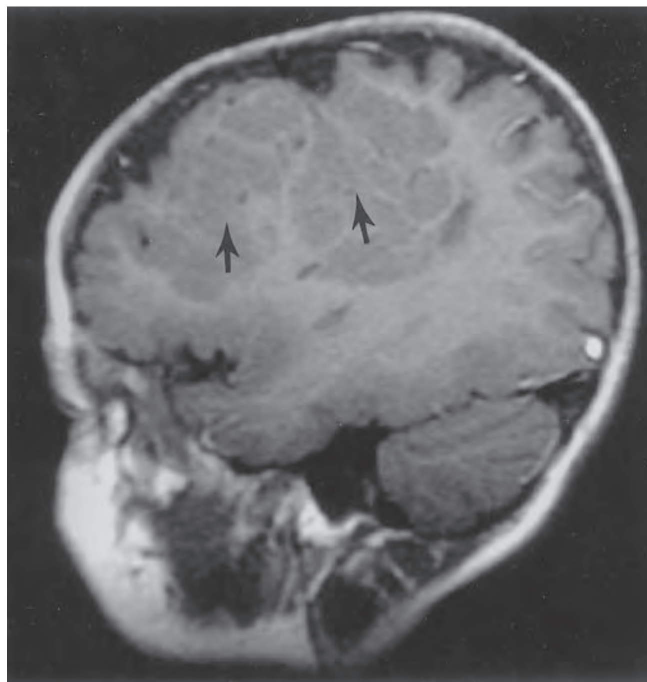


Figura 27-9. Estudio de imagen por RM del cerebro que señala heterotopia cortical (**flechas**).



Figura 27-10. Estudio de imagen por RM del cerebro que muestra hendidura esquicencefálica (**flechas**).

se inician en la segunda década de la vida. Los enfermos con heterotopias subcorticales focales tienen síntomas y signos variables que dependen de la extensión de sus heterotopias. Quienes presentan heterotopias grandes muestran retraso moderado a grave del desarrollo y hemiplejia, mientras que los pacientes con heterotopias subcorticales más pequeñas o delgadas tienen un desarrollo y función motora normales. Los enfermos con heterotopias en banda difusa (doble corteza) tienen un retraso moderado o grave del desarrollo y convulsiones refractarias.

Esquicencefalia

En 1946, Yakolev y Wadsworth crearon el término **esquicenfalia** para describir hendiduras recubiertas de sustancia gris en los hemisferios cerebrales que se extienden de la piamadre al recubrimiento ependimario del ventrículo lateral. Las paredes de las hendiduras pueden estar en aposición (labio cerrado, tipo I) o separadas (labio abierto, tipo II). Se considera que la malformación se inicia de los tres a cinco meses del embarazo. Se ha propuesto como causa de la esquicencefalia un infarto focal de vertiente en el manto cerebral durante el desarrollo temprano. La ocurrencia familiar suscita la posibilidad de un mecanismo genético como causa de esta malformación. Los informes previos de esta afección, derivados sobre todo de especímenes anatomopatológicos, sugirieron que la esquicenfalia era muy rara y que se observaba en particular en pacientes institucionalizados con déficit motores e intelectuales graves. La introducción y los adelantos de las técnicas de imágenes, como la tomografía por computadora (TC) y la imagen por RM, llamaron más la atención sobre el trastorno e incrementaron su reconocimiento. La presentación clínica varía con la extensión de la anomalía. Los individuos con anormalidades bilaterales tienen casi siempre retraso del desarrollo y crisis epilépticas. Los enfermos con malformaciones unilaterales pueden mostrar tan sólo un déficit motor (hemiplejia) y crisis epilépticas o presentar retraso del desarrollo, según sea la extensión de la malformación. Los sujetos con hendiduras unilaterales pequeñas, en particular las que no incluyen el lóbulo frontal, casi nunca tienen síntomas.

Las causas de la esquicencefalia familiar son mutaciones del gen homeocaja humano EMX2 (espiráculos 2 vacíos) y la herencia puede ser autosómica dominante con variabilidad.

DEFECTOS DE LA LÍNEA MEDIA

Holoprosencefalia

Es una malformación de la línea media debida a falta de segmentación del prosencéfalo en estructuras telencefálicas y diencefálicas separadas. La malformación se desarrolla entre la cuarta y sexta semanas de la gestación, cuando se segmentan las vesículas hemisféricas. Es una malformación rara que ocurre en 1 por 16 000 nacidos vivos. En 1963, DeMyer y Zeman introdujeron el término **holoprosencefalia**. En 1882, Kundrat reconoció dicha anomalía y la describió como arrinencefalia, término que en la actualidad no se acepta. En 1959, Yakovlev propuso el término **holotelencefalia** para describir la anormalidad. Esta última es en extremo heterogénea, con causas teratógenas y genéticas. La diabetes materna, el alcohol, los salicilatos y los anticonvulsivos se vinculan con este trastorno. En 18 a 25% de los casos

de holoprosencefalia se reconoce un síndrome monogénico. Las estimaciones de la frecuencia de aberraciones cromosómicas varían de 24 a 45%. Sin embargo, casi todos los casos de holoprosencefalia son esporádicos.

Debido a que la formación de la cara es paralela al cerebro anterior, en la holoprosencefalia se observan muchas veces malformaciones faciales. Por tradición, la holoprosencefalia se divide en tres tipos: alobar, semilobar y lobar. Los pacientes alobares (fig. 27-11) tienen un ventrículo aislado grande en forma de herradura, carecen de fisura interhemisférica y no existe cuerpo calloso son el tipo más grave. Los casos semilobares tienen fisura interhemisférica y hoz cerebral formadas de modo parcial en la parte posterior y remanentes lobulares. El monoventrículo muestra una diferenciación mínima y cuernos temporales rudimentarios. Los casos lobares (los menos graves) tienen lóbulos normales, fisura interhemisférica y hoz, pero están fusionados los lóbulos frontales y persiste la comunicación entre los ventrículos.

Agenesia del cuerpo calloso

5 Se acompaña con regularidad de otras anomalías congénitas del cerebro, lo que sugiere una relación causal. Las consecutivas a defectos de la neurulación y la migración se vinculan con agenesia del cuerpo calloso (fig. 27-12), que puede ser total o parcial. En la ausencia total de cuerpo calloso, la superficie medial del hemisferio tiene un patrón de giros radial anormal. El giro del cíngulo está mal delineado, y casi todos los giros se extienden de manera perpendicular al techo del tercer ventrículo. Los axones destinados a formar el cuerpo calloso, en lugar de hacerlo giran paralelos a la fisura interhemisférica y crean los **haces de Probst** callosos longitudinales (fig. 27-13). El haz de Probst choca con los bordes superomediales de los ventrículos laterales y proporcionándoles una forma característica en creciente. En la agenesia parcial no existe la porción posterior (esplenio) o el rostro (tarda en desarrollarse). La ausencia del cuerpo calloso puede ser una anomalía aislada sin síntomas clínicos o acompañarse de retraso mental y convulsiones. Existen informes de casos esporádicos y familiares.

Displasia septoóptica (síndrome de DeMorsier)

Es una malformación congénita de las estructuras anteriores de la línea media del cerebro que aparece entre la cuarta y sexta semanas del embarazo que incluye agenesia del *septum pellucidum* e hipoplasia del nervio óptico. Puede haber insuficiencia hipofisaria e hipotalámica. En 1881, Tenchini describió por primera vez la agnesia del *septum pellucidum* y en 1941, Reeves relaciona a esta con hipoplasia del nervio óptico. En 1956, DeMorsier publicó el nexo frecuente entre hipoplasia del nervio óptico y agenesia del *septum pellucidum*, así creó el término **displasia septoóptica**.

La malformación se acompaña muchas veces de una amplia variedad de anomalías cerebrales, pero sobre todo la esquicencefalia. Casi la mitad de los pacientes con displasia septoóptica sufre esta última. Los enfermos presentan nistagmo congénito o disminución de la agudeza visual. Algunos también pueden tener anormalidades endocrinas.

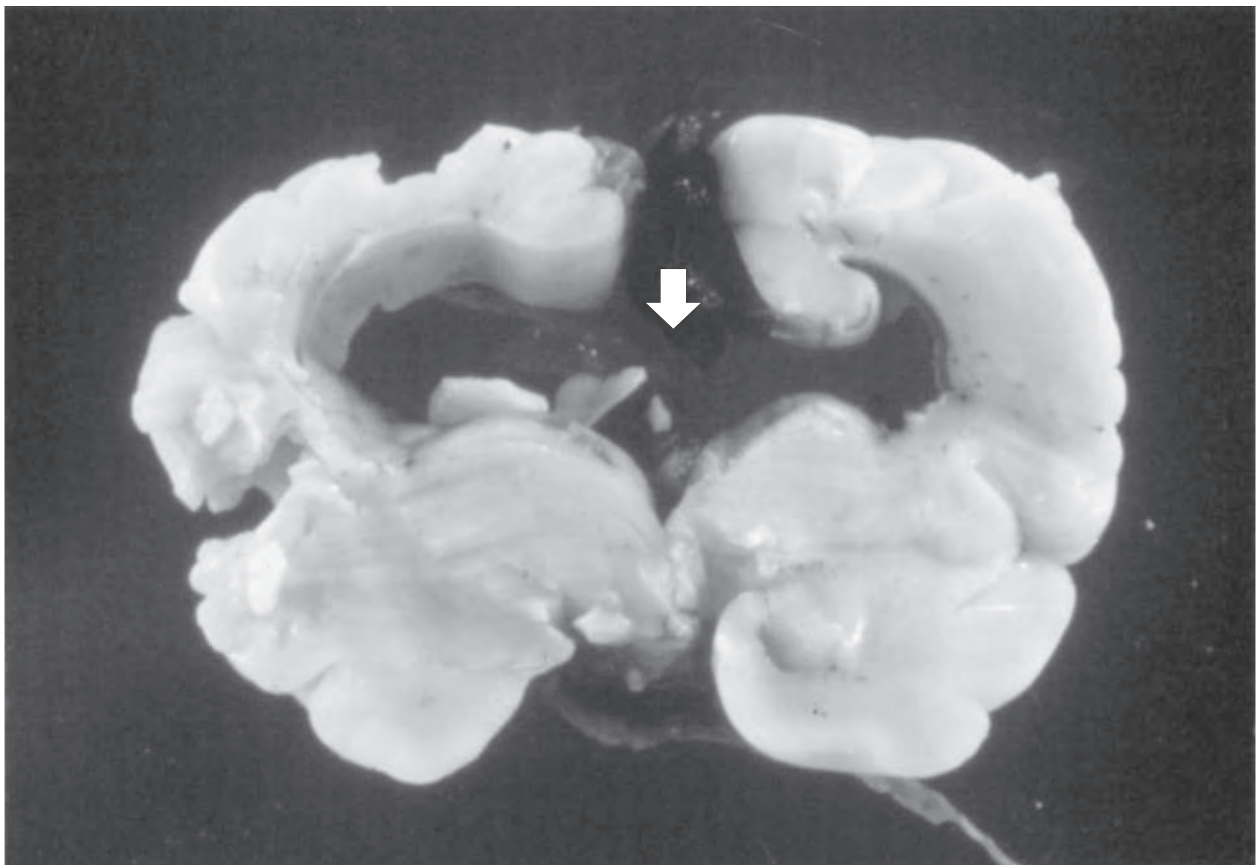


Figura 27-11. Corte coronal del cerebro que muestra sólo un ventrículo aislado (**flecha**) en la holoprosencefalia.

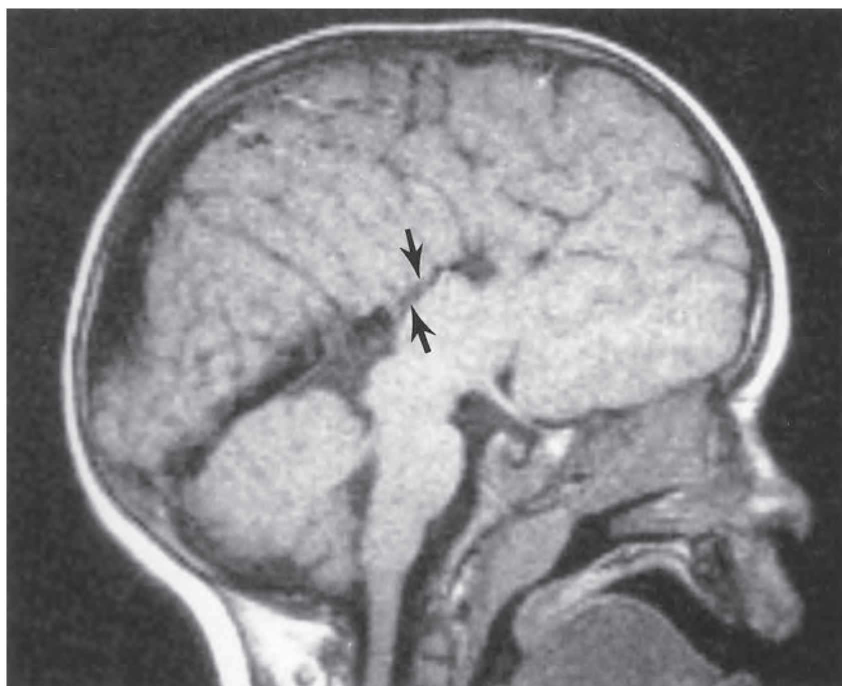


Figura 27-12. Estudio imagen por RM del cerebro que ilustra agenesia del cuerpo calloso (**flechas**).



Figura 27-13. Estudio de imagen por RM coronal que muestra el haz de Probst (**estrellas**) en un paciente con agenesia del cuerpo calloso.

TERMINOLOGÍA

Agiria (griego *a*, "negativo"; *gyros*, "anillo"). Malformación en que la superficie del cerebro carece de giros y tiene un aspecto liso. Se conoce como lisencefalia.

Anencefalia (griego *an*, "negativo"; *enkephalos*, "cerebro"). Ausencia congénita de la bóveda craneal con falta de desarrollo de los hemisferios cerebrales como resultado de un defecto en el desarrollo del tubo neural rostral. Es un padecimiento incompatible con la vida.

Diastematomielia (griego *diastema*, "hendidura"; *myelos*, "médula espinal"). Segmentación de la médula espinal por un tabique de tejido conjuntivo u óseo.

Diplomielia (griego *diploos*, "doble"; *myelos*, "médula"). Duplicación de la médula espinal.

Encefalocele (latín *encephalon*, "cerebro"; griego *kela*, "herniación"). Defecto congénito del desarrollo que se caracteriza por herniación extracraneal de parte del hemisferio cerebral a través de un defecto en la línea media del cráneo.

Esquicencefalia (griego *schizein*, "dividir"; *enkephalos*, "cerebro"). Anomalía del desarrollo del cerebro identificable por la presencia de hendiduras unilaterales o bilaterales en el hemisferio cerebral. Es un defecto de la migración neuronal.

Haz de Probst. Haz anómalo de fibras nerviosas acompañado de agenesia del cuerpo calloso. Las fibras destinadas a cruzar en la comisura siguen, por el contrario, un sentido rostrocaudal en la parte medial superior del ventrículo lateral paralelas al haz del cíngulo.

Heterotopia (griego *heteros*, "otro, diferente"; *topos*, "sitio"). Desplazamiento de partes, presencia de tejido en un sitio anormal. Heterotopia neuronal se refiere a la presencia de sustancia gris dentro de la sustancia blanca como resultado de una migración neuronal anormal durante la histogénesis.

Lisencefalia (griego *lissos*, "liso"; *enkephalos*, "cerebro"). Anomalía del desarrollo cerebral reconocible por una superficie cerebral lisa desprovista de giros o con escasez de ellos. Se conoce también como agiria. Es un defecto de la migración neuronal.

Malformación de Arnold–Chiari. Malformación cerebral caracterizada por alargamiento y protrusión del cerebelo y el tallo cerebral a través del agujero magno. Esta anormalidad la observó por primera vez Cleland en 1883, pero la describieron de modo definitivo Hans Chiari, anatomopatólogo austriaco en 1891, y Julius Arnold, médico alemán en 1894.

Médula fijada. Tipo de disrafismo raquídeo en que la parte inferior de la médula espinal (cono medular) se fija al sacro.

Mielomeningocele (griego *myelos*, "médula"; *meninx*, "membrana"; *koilos*, "hueco"). Defecto grave del cierre del tubo neural en que se hernian la médula espinal y las meninges a través de un defecto de la línea media en la columna vertebral.

Neurulación. Una etapa de la embriogénesis que incluye la formación y cierre del tubo neural.

Paquigiria (griego *pachys*, "grueso"; *gyros*, "anillo"). Giros superficiales anchos y gruesos en el hemisferio cerebral.

Polimicrogiria (griego *polys*, "mucho"; *mikros*, "pequeño"; *gyros*, "anillo o círculo, circunvolución"). Malformación del cerebro caracterizada por numerosos giros pequeños.

Síndrome de Miller–Dieker. Vínculo de lisencefalia (cerebro liso) con características faciales dismórficas, anomalías renales, polidactilia, convulsiones y microcefalia. J.Q. Miller lo describió en 1963 y H. Dieker en 1969. El término lo introdujo Jones en 1980.

Síndrome de Walker–Warburg. Síndrome congénito autosómico recesivo y letal con anomalías de cerebro, ojos y músculos. Casi todos estos niños mueren en el periodo neonatal por defectos en el desarrollo del cerebro, quienes sobreviven acusan retraso mental grave.

Siringohidromielia (griego *syrinx*, "tubería o tubo"; *hydor*, "agua"; *myelos*, "médula"). Cavidad dentro de la médula espinal llena con líquido cerebroespinal.

Teratógeno (griego *teratos*, "monstruo"; *genesis*, "producción"). Tendencia a producir anomalías del desarrollo.

LECTURAS SUGERIDAS

Aicardi J: Disorders of neuronal migration: A spectrum of cortical abnormalities. *Int Pediatr* 1993; 8:162–170.

Altman N et al: Advanced magnetic resonance imaging of disorders of neuronal migration and sulcation. *Int Pediatr* 1995; 10:16–25.

Bangert BA: Magnetic resonance techniques in the evaluation of the fetal and neonatal brain. *Semin Pediatr Neurol* 2001; 8:74–88.

Barkovich AJ, Kjos BO: Schizencephaly: Correlation of clinical findings with MR characteristics. *AJNR* 1992; 13:85–94.

Barkovich AJ et al: A classification scheme for malformations of cortical development. *Neuropediatrics* 1996; 27:59–63.

Barkovich AJ et al: Formation, maturation, and disorders of brain neocortex. *AJNR* 1992; 13:423–446.

Barkovich AJ et al: Formation, maturation, and disorders of white matter. *AJNR* 1992; 13:447–461.

Barkovich AJ et al: Gray matter heterotopia. *Neurology* 2000; 55:1603–1608.

Barth PG: Disorders of neuronal migration. *Can J Neurol Sci* 1987; 14:1–16.

Bodensteiner J et al: Hypoplasia of the corpus callosum: A study of 445 consecutive MRI scans. *J Child Neurol* 1994; 9:47–49.

Brook CGD et al: Septo-optic dysplasia. *BMJ* 1972; 3:811–813.

Castillo M et al: Radiologic-pathologic correlation: Alobar holoprosencephaly. *AJNR* 1993; 14:1151–1156.

Chamberlain MC et al: Neonatal schizencephaly: Comparison of brain imaging. *Pediatr Neurol* 1990; 6:382–387.

Fitz CR: Holoprosencephaly and related entities. *Neuroradiology* 1983; 25:225–238.

Flores-Sarnat L: Hemimegalencephaly: Part 1. Genetic, clinical, and imaging aspects. *J Child Neurol* 2002; 17:373–384.

Gestaut H et al: Lissencephaly (agyria-pachygyria): Clinical findings and serial EEG studies. *Dev Med Child Neurol* 1987; 29:167–180.

Hayward JC et al: Lissencephaly-pachygyria associated with congenital cytomegalovirus infection. *J Child Neurol* 1991; 6:109–114.

Hoffman HJ: The tethered spinal cord. In Holtzman RNN, Stein BM (eds): *The Tethered Spinal Cord.* New York, Thieme-Stratton, 1985:91–98.

Jeng LB et al: Genetic advances in central nervous system malformations in the fetus and neonate. *Semin Pediatr Neurol* 2001; 8:89–99.

Kuriyama M et al: Septo-optic dysplasia with infantile spasms. *Pediatr Neurol* 1988; 4:62–65.

Larroche JC: Malformations of the nervous system. In Adams JH et al (eds): *Greenfield's Neuropathology.* London, E. Arnold, 1984:385–450.

Larroche JC, Razavi-Encha F: Cytoarchitectonic abnormalities. In Vinken PJ et al (eds): *Handbook of Clinical Neurology.* Amsterdam, Elsevier, 1987:245–266.

Martin-Padilla M: The tethered cord syndrome: Developmental considerations. In Holtzman RNN, Stein BM (eds): *The Tethered Spinal Cord.* New York, Thieme Stratton, 1985:3–13.

Mathern GW, Peacock WJ: Diastematomyelia. In Park TS (ed): *Spinal Dysraphism.* Boston, Blackwell, 1992:91–103.

McLeod NA et al: Normal and abnormal morphology of the corpus callosum. *Neurology* 1987; 37:1240–1242.

Miller GM et al: Schizencephaly: A clinical and CT study. *Neurology* 1984; 34:997–1001.

Miller SP et al: Septo-optic dysplasia plus: A spectrum of malformations of cortical development. *Neurology* 2000; 54:1701–1703.

Naidich TP: Congenital malformations of the brain. *Int Pediatr* 1990; 5:87–93.

Naidich TP et al: Cephaloceles and related malformations. *AJNR* 1992; 13:655–690.

Norman MG et al: *Congenital Malformations of the Brain: Pathological, Embryological, Clinical, Radiological, and Clinical Aspects.* New York, Oxford University Press, 1995.

Oakley GP: Folic acid-preventable spina bifida and anencephaly. *JAMA* 1993; 269:1292–1293.

Paciorkowski AR et al: Structure-function correlations in patients with malformations of cortical development. *Epilepsy Behav* 2002; 3:266–274.

Palmini A et al: Stages and patterns of centrifugal arrest of diffuse neuronal migration disorders. *Dev Med Child Neurol* 1993; 35:331–339.

Rubenstein D et al: Partial development of the corpus callosum. *AJNR* 1994; 15:869–875.

Snyder RD et al: Anencephaly in the United States, 1968–1987: The declining incidence among white infants. *J Child Neurol* 1991; 6:304–305.

Storrs BB et al: The tethered cord syndrome. *Int Pediatr* 1990; 5:99–103.

Van der Knaap MS, Valk J: Classification of congenital abnormalities of the CNS. *AJNR* 1988; 9:315–326.

Volpe JJ: Normal and abnormal human brain development. *Clin Perinatol* 1977; 4:3–30.

Whiting S, Duchowny M: Clinical spectrum of cortical dysplasia in childhood: Diagnosis and treatment issues. *J Child Neurol* 1999; 14:759–771.

Williams RS: Cerebral malformations arising in the first half of gestation. In Evrard P, Minkowski (eds): *Developmental Neurobiology.* New York, Raven Press, 1989:11–20.

Circulación cerebral

28

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *Cuando se interrumpe el aporte sanguíneo al cerebro más de unos cuantos minutos sobreviene daño irreversible de este (muerte cerebral).*

2 *Las arterias carótidas internas proporcionan sangre a las partes rostrales del cerebro, en tanto que las arterias vertebrales irrigan las posteriores.*

3 *La arteria cerebral anterior y sus ramas irrigan la superficie medial del hemisferio hasta la fisura parietooccipital.*

4 *La arteria cerebral media y sus ramas suministran sangre a la mayor parte de la superficie lateral del hemisferio.*

5 *La arteria cerebral posterior, la rama terminal de la arteria basilar, perfunde las superficies mediales de los lóbulos occipital y temporal, así como la parte caudal del lóbulo parietal.*

6 *El círculo de Willis constituye el principal sitio de circulación colateral intracraneal.*

7 *Dos conductos venosos anastomóticos superficiales notorios son la vena anastomótica de Trolard y la vena anastomótica inferior de Labbé.*

8 *El sistema venoso profundo drena a través de dos venas principales (la vena cerebral interna y la vena basal de Rosenthal) en la vena de Galeno.*

9 *Los senos venosos durales incluyen los sagitales superior e inferior, recto, de confluencia, transverso, sigmoideo, occipital, petroso y cavernoso.*

10 *Los factores extrínsecos que regulan la circulación cerebral incluyen presión arterial sistémica, viscosidad sanguínea y luz de los vasos.*

11 *Los factores intrínsecos que regulan la circulación cerebral comprenden la autorregulación (la más eficaz) y alteraciones bioquímicas del dióxido de carbono, el oxígeno y el pH.*

1 El cerebro activo requiere un aporte sanguíneo abundante para sostener su actividad permanente. Cuando se interrumpe el aporte sanguíneo al cerebro más de unos cuantos minutos ocurre daño irreversible de este (muerte cerebral); si se suspende el riego alrededor de cinco segundos se pierde la conciencia. Las lesiones del sistema nervioso por interrupción de la irrigación constituyen el tipo más común de trastornos del sistema nervioso central.

Se estima que alrededor de 15% del gasto cardiaco llega al cerebro; 20% del oxígeno que utiliza el cuerpo, lo consume el

cerebro adulto y hasta 50% el lactante. Se estima que el flujo sanguíneo a través del cerebro humano es de 800 mL/min o alrededor de 50 mL/100 g de tejido cerebral por minuto. El valor promedio aumenta con el incremento de la actividad funcional del cerebro o sus regiones. El flujo sanguíneo aumenta en grado notable en el área sensoriomotora con el ejercicio enérgico de la extremidad contralateral. El flujo sanguíneo cerebral es más rápido en la sustancia gris (70 a 80 mL/100 g/min) que en la blanca (30 mL/100 g/min). Cuando el flujo sanguíneo cerebral es menor de 15 mL/100 g/min sobreviene un daño irreversible del cerebro.

ORÍGENES DEL RIEGO

El cerebro recibe su aporte sanguíneo de cuatro troncos arteriales: dos arterias **carótidas** internas y dos arterias vertebrales. En el lado derecho, el tronco braquiocefálico da lugar a las arterias subclavia y carótida común derechas. La arteria subclavia derecha da origen a la arteria vertebral derecha, y la carótida común derecha se bifurca en arterias carótidas interna y externa derechas. En el lado izquierdo, la arteria vertebral proviene de la arteria subclavia izquierda, y la carótida interna surge de la carótida común izquierda. A fin de comprender y localizar los trastornos cerebrovasculares es esencial conocer la anatomía vascular cerebral normal. Este capítulo se refiere al riego de la corteza cerebral. Merece la pena comentar que la nomenclatura de las diversas ramas de los vasos cerebrales varía de un autor a otro. El riego de la médula espinal y el tallo cerebral se comentan en los capítulos respectivos: 4, 6, 8, 10, 12, 14 y 16.

ARTERIA CARÓTIDA INTERNA

2

Se originan en la bifurcación de las arterias carótidas comunes en el cuello (fig. 28-1), ascienden enfrente de los procesos transversos de las tres vértebras cervicales superiores y penetran en la base del cráneo a través del conducto carotídeo. Dentro del cráneo, la arteria carótida interna está situada en el seno **cavernoso**. A continuación perfora la duramadre para iniciar su curso subaracnoideo y emite las ramas oftálmica, coroidea anterior, cerebral anterior, cerebral media y comunicante posterior. Dentro del seno cavernoso, la arteria carótida interna se sitúa cerca de la pared medial inmediatamente adyacente al nervio abductor (NC VI). Otros nervios craneales en el seno, que se encuentran a lo largo de la pared lateral, incluyen el oculomotor (NC III), el troclear (NC IV) y las divisiones oftálmica y maxilar del trigémino (NC V).

La arteria carótida interna se divide en cuatro segmentos desde su sitio de origen en la arteria carótida común hasta el lugar en que se bifurca en las arterias cerebrales anterior y media: el segmento cervical se extiende desde el origen de la arteria carótida interna proveniente de la carótida común hasta el sitio en que penetra en el conducto carotídeo. El intrapetroso es la parte de la arteria en su trayecto a través de la porción petrosa del hueso temporal. El intracavernoso sigue por el seno cavernoso. Y el segmento cerebral (supraclinoideo) se extiende desde el sitio de salida de la arteria del seno cavernoso hasta su bifurcación en las arterias cerebrales anterior y media. Los segmentos intracavernoso y cerebral se conocen en conjunto como sifón carotídeo por su configuración característica en forma de S. Todas las ramas principales de la arteria carótida interna proceden del segmento cerebral.

A. Arteria oftálmica

Es la primera rama intracraneal de la carótida interna en su curso a través del seno cavernoso (fig. 28-1) que irriga al nervio óptico y da origen a la arteria central de la retina. En consecuencia, la interrupción de la irrigación del sistema carotídeo interno puede dar por resultado alteraciones en la agudeza visual. La arteria oftálmica también es importante por sus conexiones anastomóticas con ramas del sistema carotídeo externo; es esencial esta relación anastomótica para establecer una circulación colateral cuando se ocluye el sistema carotídeo interno en el cuello.

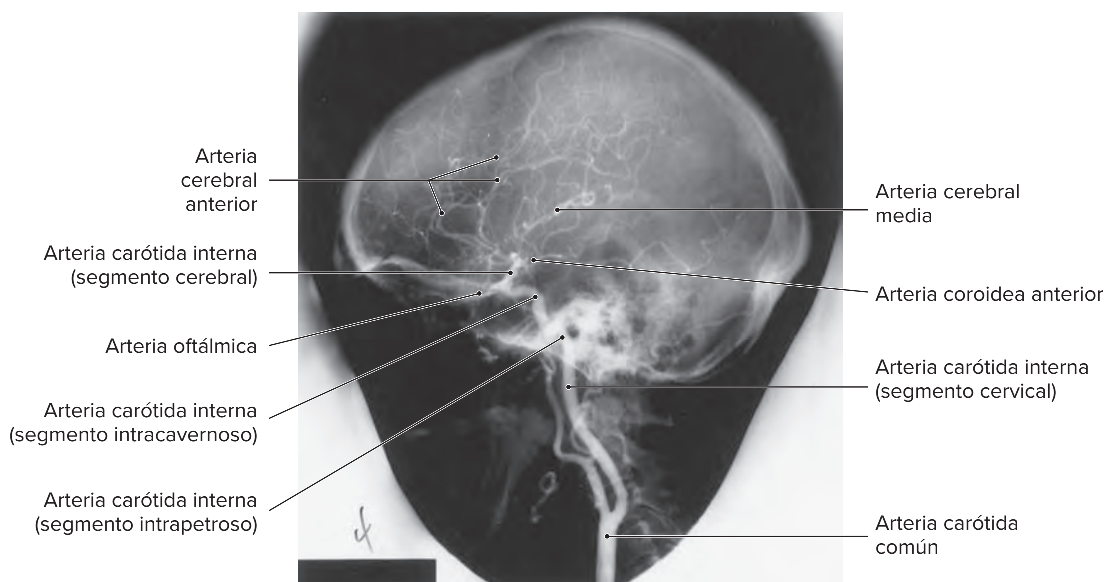


Figura 28-1. Vista lateral de un arteriograma carotídeo que muestra los cuatro segmentos de la arteria carótida interna y cuatro de sus ramas intracraneales: oftálmica, coroidea anterior, cerebral anterior y cerebral media.

B. Arteria coroidea anterior

Se origina en la arteria carótida interna a su salida del seno cavernoso (fig. 28-1). Pasa en un plano ventral respecto del tracto óptico y perfunde a este último, los pedúnculos cerebrales, el cuerpo geniculado lateral, la parte posterior del brazo posterior de la cápsula interna, la cola del núcleo caudado, el uncus, la amígdala, el hipocampo anterior, el plexo coroideo del cuerno temporal y en ocasiones el globo pálido. La arteria coroidea anterior es propensa a ocluirse por trombos en virtud de su calibre pequeño.

C. Arteria cerebral anterior

Surge en la arteria carótida interna, lateral respecto del quiasma óptico, y sigue en un plano dorsal en relación con el nervio óptico para llegar a la fisura interhemisférica, en donde se curva alrededor de la rodilla del cuerpo calloso y continúa como la arteria pericallosa, a nivel dorsal respecto del cuerpo calloso (figs. 28-1 y 28-2) (*véase* fig. 18-26). A medida que las dos arterias cerebrales anteriores se aproximan a la fisura interhemisférica, se unen a través de la arteria comunicante anterior. Algunas de sus principales ramas son:

1. Arteria recurrente de Heubner (**arteria estriada medial**). Esta arteria proviene de la arteria cerebral anterior, sea proximal o distal en relación con la arteria comunicante anterior (fig. 28-2). Irriga el brazo anterior y la rodilla de la cápsula interna y partes de la cabeza del caudado, el putamen rostral y el globo pálido. Así mismo suministra el riego de las porciones posteriores del giro recto y la corteza orbitofrontal. En consecuencia, la oclusión de esta arteria ocasiona infartos subcorticales y corticales. La **arteria recurrente de Heubner** varía de número, de una a tres.

2. Arteria orbitofrontal. Esta rama se origina en un punto distal a la arteria comunicante anterior e irriga el giro orbitario en la base del lóbulo frontal y parte del área septal (fig. 28-2). La arteria orbitofrontal o sus ramas pueden desplazarse por tumores subfrontales y proporcionar en consecuencia un indicio, en angiogramas cerebrales, sobre la localización extracerebral del tumor (p. ej., meningioma subfrontal).

3. Arteria frontopolar. Surge a nivel de la rodilla del cuerpo calloso, irriga la mayor parte del polo del lóbulo frontal (fig. 28-2).

4. Arteria callosomarginal. Es la rama mayor de la arteria cerebral anterior. Pasa hacia atrás y arriba y emite las ramas frontales internas antes de terminar en la rama paracentral alrededor de un lóbulo paracentral (fig. 28-2).

5. Arteria pericallosa. Es la rama terminal de la arteria cerebral anterior. Cruza bastante cerca del cuerpo calloso. Por lo general da origen a la arteria paracentral, que también puede derivar de la arteria callosa marginal. La arteria pericallosa termina como la rama precúnea que irriga el giro precúneo del lóbulo parietal.

3

La arteria cerebral anterior perfunde la superficie medial del hemisferio cerebral tan atrás como la fisura parietooccipital. Esta área incluye el lóbulo paracentral, que contiene los centros corticales para el movimiento y la sensación de la extremidad inferior contralateral y la corteza prefrontal ventromedial importante para funciones ejecutivas, incluidas la memoria a corto plazo, la planeación y la toma de decisiones. La oclusión unilateral de la arteria cerebral anterior se manifiesta en la extremidad inferior contralateral por debilidad o parálisis y déficit sensorial.

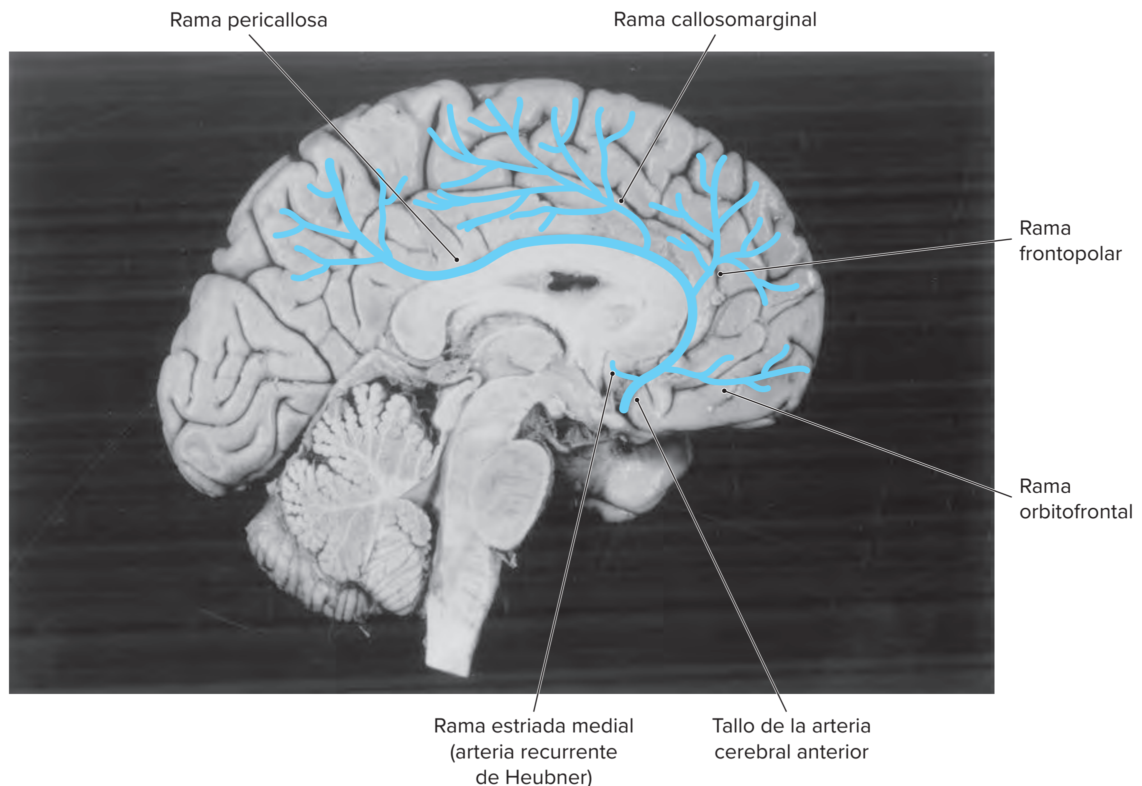


Figura 28-2. Vista mediosagital del cerebro que muestra la distribución de la arteria cerebral anterior.

La oclusión de ambas arterias cerebrales anteriores provoca parálisis de las extremidades inferiores y deterioro de las sensaciones bilaterales que simulan una lesión de la médula espinal.

Debido a la afección bilateral de la corteza prefrontal ventromedial en estas lesiones, los pacientes sufren pérdida de la iniciativa y la espontaneidad, apatía, alteraciones de la memoria y emocionales, también dificultad en el control de sus esfínteres urinarios y anales.

D. Arteria cerebral media

4 Es la continuación o la rama principal de la arteria carótida interna. Se divide en cuatro segmentos: M_1 (esfenoidal), que sigue posterior y paralelo al borde esfenoidal; M_2 (insular), situado en la ínsula; M_3 (opercular), que cursa sobre los opérculos frontal, parietal y temporal; y el M_4 (cortical), que se dispersa sobre la superficie cortical. Sigue dentro de la fisura lateral y se divide en varias ramas que irrigan la mayor parte de la superficie lateral del hemisferio. El territorio de la arteria cerebral media no llega a los polos occipital o frontal ni al margen superior del hemisferio a lo largo de la cisura longitudinal superior, pero se extiende alrededor del margen inferior del hemisferio cerebral hasta las superficies inferiores de los lóbulos frontal y temporal (fig. 28-1 y 28-3) (*véase* fig. 18-27). Las ramas más importantes son:

1. Ramas corticales. Contienen la rama frontal, que comprende la de Rolando (que irriga la corteza sensoriomotora primaria); temporal, y parietal, incluida la angular (que irriga el giro supramarginal y parte del angular). La división cortical más rostral de la arteria cerebral media, se conoce como rama en candelabro por su división en segmentos que le confiere ese aspecto.

2. Ramas centrales (perforantes). Incluyen las arterias lenticuloestriadas, que perfunden las principales partes del caudado, el putamen, el globo pálido, la cápsula interna y el tálamo. Las ramas perforantes se afectan en hemorragias e infartos de los ganglios basales y la cápsula interna. La arteria de Charcot, la arteria de la hemorragia cerebral, es una de las ramas perforantes de la arteria cerebral media.

Las arterias perforantes varían en número, de dos a 12, y tamaño de 80 a 1400 µm.

En consecuencia, la arteria cerebral media irriga las siguientes estructuras neurales importantes: cortezas motora y somatosensorial primarias y de asociación, área del lenguaje de Broca, corteza prefrontal, cortezas auditivas primaria y de asociación (incluida el área de Wernicke) y la corteza de asociación mayor (giro supramarginal y angular).

La oclusión de la arteria cerebral media ocasiona parálisis contralateral (más notable en la extremidad superior y la cara), pérdida contralateral de la cinestesia y el tacto discriminativo, cambios mentales y de la personalidad incluso afasia cuando se afecta el hemisferio izquierdo (dominante).

E. Arteria comunicante posterior

Une la arteria carótida interna con la cerebral posterior. Algunos anatomistas consideran a esta última como una continuación de la arteria comunicante posterior (fig. 28-4).

Las ramas de este último vaso irrigan la rodilla y la parte anterior del brazo posterior de la cápsula interna, la parte anterior del tálamo y parte del hipotálamo y el subtálamo.

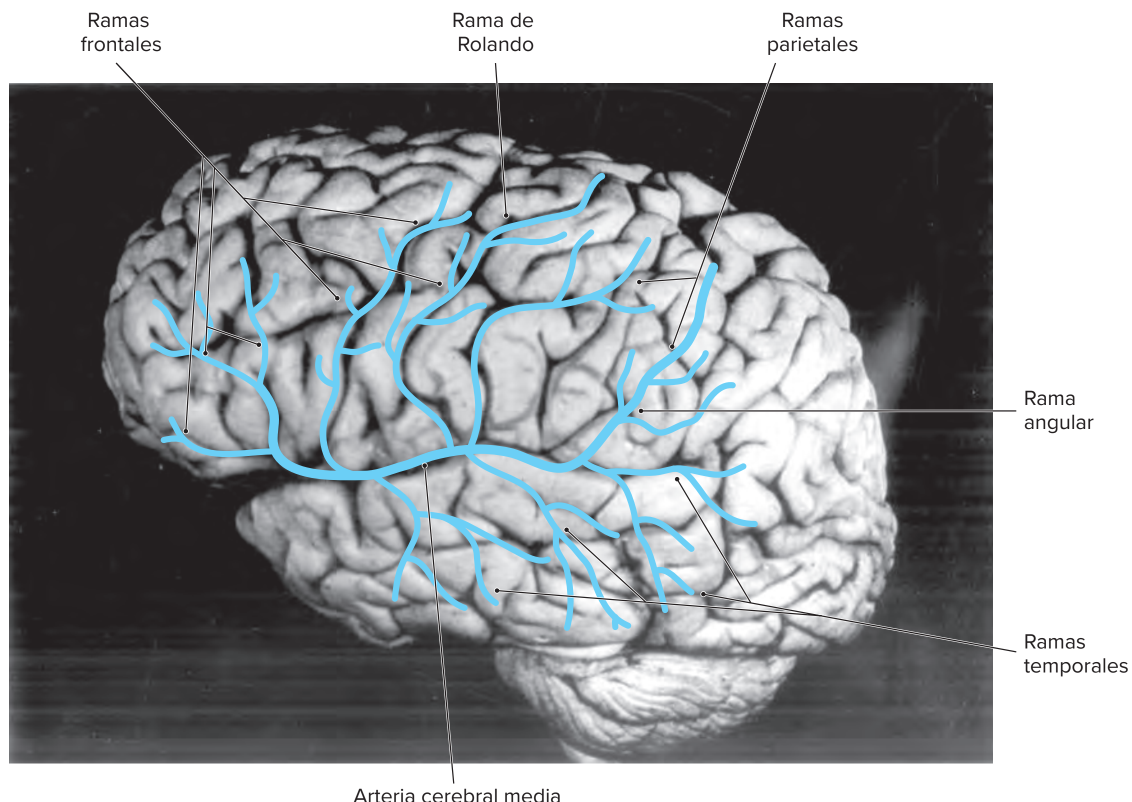


Figura 28-3. Superficie lateral del hemisferio cerebral con la arteria cerebral media y sus ramas corticales.

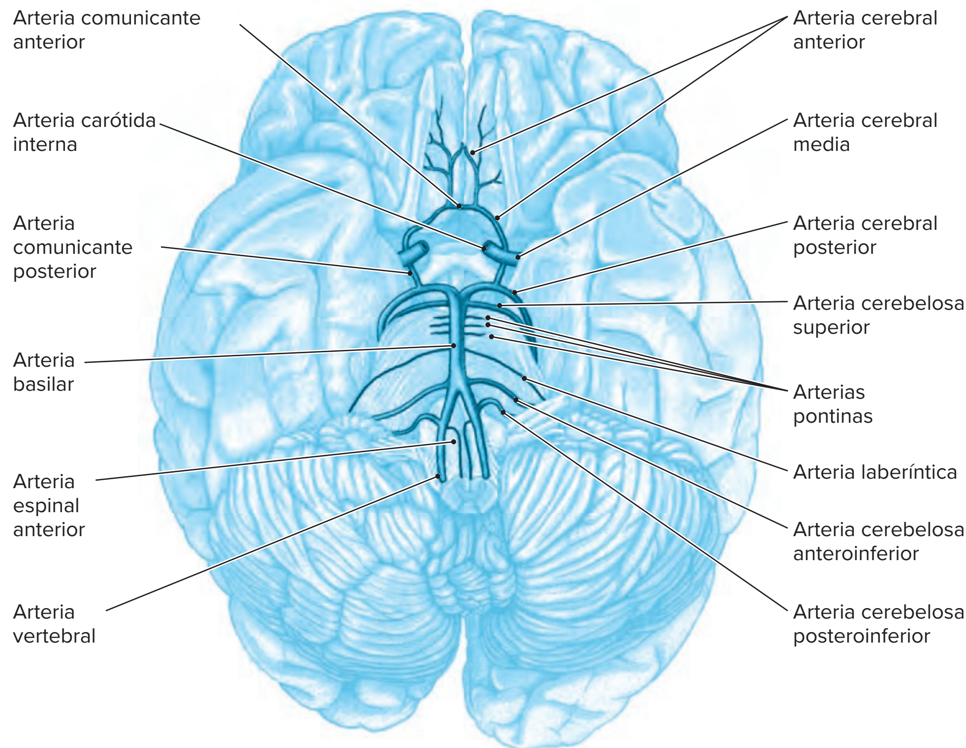


Figura 28-4. Esquema de las principales ramas de las arterias vertebrales y basilar; el círculo de Willis y las arterias que contribuyen a la formación de este.

ARTERIA VERTEBRAL

Se origina en la arteria subclavia, además asciende dentro de los agujeros de los procesos transversos de las seis vértebras cervicales superiores (segmento intraóseo), se curva hacia atrás alrededor de la masa lateral del atlas (segmento atlantoaxial) y penetra en el cráneo a través del agujero magno (segmento intracraneal). Dentro del cráneo, la arteria vertebral se encuentra en la superficie inferior de la médula oblongada (fig. 28-4). Las dos arterias vertebrales se unen en el extremo caudal del puente para formar la arteria basilar. La arteria vertebral da origen a las ramas espinal posterior y anterior y cerebelosa posteroinferior. Las ramas meníngeas irrigan las meninges de la fosa posterior, incluida la hoz del cerebelo.

El segmento intraóseo se afecta por osteoartritis y ateroesclerosis. El segmento atlantoaxial, se lesiona en fracturas, luxaciones, subluxaciones, traumatismo durante el nacimiento y ajustes quiroprácticos. El segmento intracraneal participa con mayor frecuencia que otros segmentos en oclusiones trombóticas.

A. Arteria espinal posterior

Ambas arterias se discurren de forma caudal sobre la médula oblongada y la superficie posterior de la médula espinal. Irrigan la superficie posterior de la médula oblongada abajo del óbex incluyendo la columna y las astas posteriores de la médula espinal. Una o ambas arterias espinales posteriores pueden surgir de las arterias cerebelosas posteroinferiores.

B. Arteria espinal anterior

Se inicia en la forma de dos vasos que se unen para crear una arteria que desciende en la superficie ventral de la médula oblongada y dentro de la fisura mediana anterior de la médula espinal. Perfunde las pirámides de la médula oblongada, sus estructuras paramediales y los dos tercios anteriores de la médula espinal. La oclusión de esta arteria en la médula espinal causa parálisis por debajo de la oclusión de inicio súbito (fig. 28-4).

C. Arteria cerebelosa posteroinferior

Estas arterias (fig. 28-4), asimétricas en cuanto al sitio de origen y diámetro, siguen un curso en forma de S sobre la oliva y el pedúnculo cerebeloso inferior para suministrar el riego de la superficie inferior del cerebelo, la superficie dorsolateral de la médula oblongada, el plexo coroideo del cuarto ventrículo y parte de los núcleos profundos del cerebelo. La oclusión de esta arteria suscita un grupo característico de signos y síntomas que comprenden el síndrome lateral de la médula oblongada (síndrome de Wallenberg). La arteria cerebelosa posteroinferior puede tener un origen común con la arteria cerebelosa anteroinferior de la arteria basilar.

ARTERIA BASILAR

Se forma tras la unión de las dos arterias vertebrales en el extremo caudal del puente (fig. 28-4), sigue el surco pontino en la superficie ventral del puente y termina en el extremo rostral para dividirse en las dos arterias cerebrales posteriores. Las ramas incluyen una serie de arterias paramedianas (penetrantes) que irrigan la zona paramediana de la porción basal del puente (base del puente) y el tegmento pontino adyacente, además de una serie de arterias circunferenciales cortas y largas.

A. Arterias penetrantes paramedianas

Estas ramas siguen distancias variables en un plano caudal antes de penetrar en el tallo cerebral; en consecuencia, una lesión en este último puede presentarse a niveles más caudales que los que pueden suceder en el vaso ocluido.

B. Arterias circunferenciales cortas

Estas ramas perfunden las partes anterolateral y posterolateral del puente.

C. Arterias circunferenciales largas

Son tres las arterias circunferenciales largas:

1. Arteria auditiva (laberíntica). Esta arteria (fig. 28-4) acompaña a los nervios craneales facial (NC VII) y vestibulococlear (NC VIII) e irriga el oído interno y las fibras radiculares del nervio facial. La oclusión de esta arteria provoca sordera. Tiene un origen variable de las arterias basilar, cerebelosa anteroinferior y cerebelosa posteroinferior.

2. Arteria cerebelosa anteroinferior. Esta arteria (fig. 28-4) irriga la superficie inferior del cerebelo, el pedúnculo cerebeloso medio (*brachium pontis*), el cuerpo restiforme, el tegmento del puente inferior y la médula oblongada superior. Puede surgir de un tallo común con la arteria auditiva o la arteria cerebelosa posteroinferior.

3. Arteria cerebelosa superior. Esta es la última rama de la arteria basilar antes de su bifurcación terminal en las dos arterias cerebrales posteriores (fig. 28-4). El nervio oculomotor sale del tallo cerebral entre las arterias cerebelosa superior y cerebral posterior. Irriga la superficie superior del cerebelo, parte del núcleo dentado, los pedúnculos cerebelosos medios (*brachium pontis*) y superior (*brachium conjunctivum*), el tegmento del puente superior y el colículo inferior.

D. Arterias cerebrales posteriores

5 Constituyen las ramas terminales de la arteria basilar en 70% de los individuos; pueden surgir de la arteria carótida de un lado en 20 a 25% y en ambos lados en 5 a 10%. Pasan alrededor del pedúnculo cerebral e irrigan las superficies mediales del lóbulo occipital, incluidas las cortezas visuales primaria y de asociación, el lób ulo temporal, el lóbulo parietal caudal y el esplenio del cuerpo calloso (fig. 28-5 y *véase* fig. 18-26).

El tronco principal de la arteria cerebral posterior se bifurca en las ramas medial y lateral (fig. 28-5). Esta última emite las ramas temporales anterior y posterior, que irrigan la superficie medial del lóbulo temporal excepto en su porción más rostral, que recibe la perfusión de la arteria cerebral media.

La rama medial da lugar a las ramas parietooccipital y occipital (incluida la calcarina), que irrigan la superficie medial del lóbulo occipital, parte del lóbulo parietal posterior y el esplenio del cuerpo calloso.

La oclusión de una arteria cerebral posterior produce pérdida contralateral de la visión (hemianopsia homónima) sin afectar la visión macular por la circulación colateral de la arteria cerebral media al polo occipital, en donde está representada la visión macular. La oclusión bilateral de la arteria cerebral posterior ocasiona prosopagnosia (pérdida del reconocimiento facial) y acromatopsia (pérdida de la visión a colores). Las ramas perforantes irrigan el pedúnculo cerebral, los cuerpos mamilares y el mesencéfalo. Otras ramas incluyen la arteria talamogeniculada, que irriga el cuerpo geniculado lateral y el tálamo posterior, y la arteria coroidea posterior, que perfunde

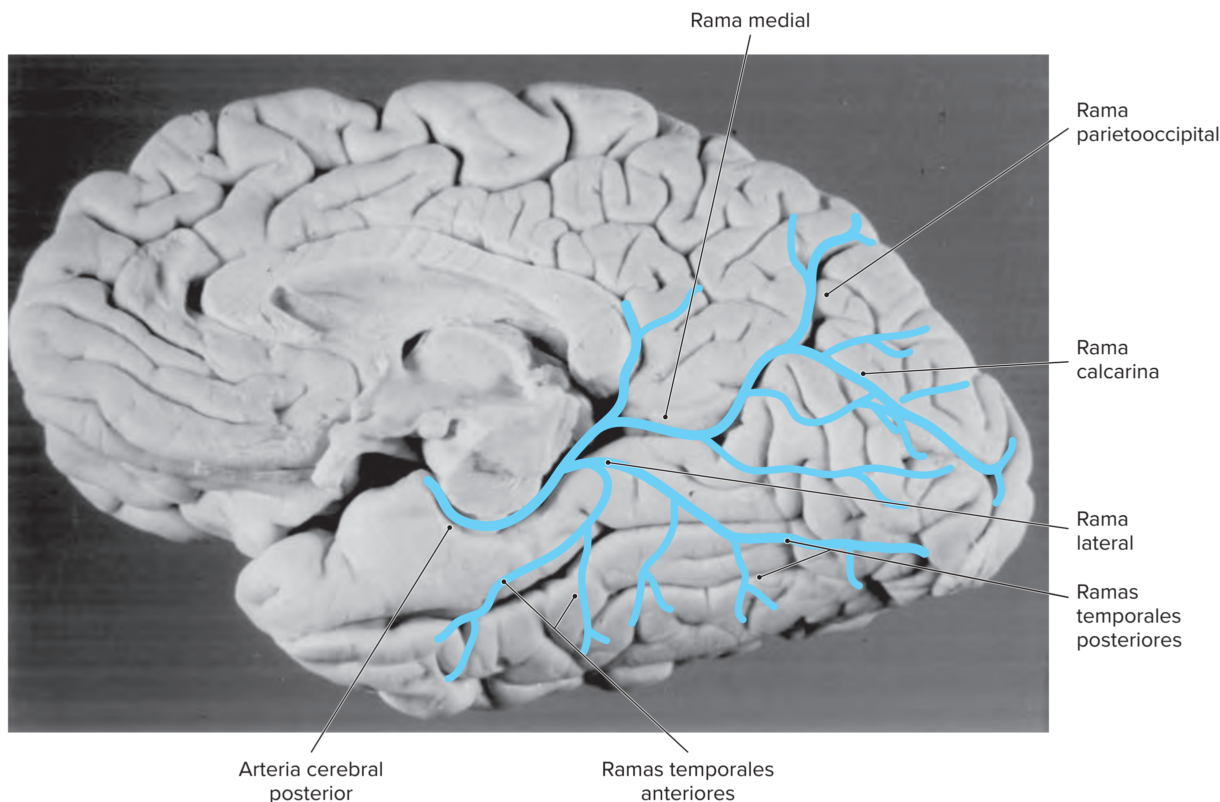


Figura 28-5. Vista medial e inferior del hemisferio cerebral que muestra la arteria cerebral posterior y sus ramas.

el plexo coroideo de los ventrículos tercero y lateral, el *tectum* y el tálamo. La arteria cerebral posterior se ramifica también después de pasar sobre el borde dorsal del hemisferio cerebral para irrigar una parte pequeña de la superficie lateral del lóbulo parietal caudal y el occipital incluyendo el giro temporal inferior. La arteria cerebral posterior puede comprimirse por herniación del uncus cuando se eleva la presión intracraneal. En consecuencia, se deteriora la circulación de la corteza visual y el resultado es la ceguera cortical.

CÍRCULO DE WILLIS

6

Las porciones proximales de las arterias cerebrales anteriores, medias y posteriores unidas por las arterias comunicantes anteriores y posteriores forman un círculo, el **círculo de Willis** o **círculo arterial cerebral** (fig. 28-4), alrededor del infundíbulo de la hipófisis y el quiasma óptico. El círculo constituye un conducto anastomótico importante entre los sistemas de la carótida interna y vertebrobasilar.

Cuando se ocluyen las arterias carótidas internas (circulación anterior) o el sistema vertebrobasilar (circulación posterior), la circulación colateral del círculo de Willis proporciona el riego si el área carece de irrigación. El círculo solo es completo en 20% de las personas. En la mayoría, la regla es la variación del tamaño o el origen, o ambos, de los vasos.

VASOS CONDUCTORES Y PENETRANTES

Las arterias del cerebro corresponden a dos tipos generales. Las arterias de conducción o superficiales son las que discurren en la piaracnoides e incluyen los sistemas de la carótida interna y vertebrobasilar con sus ramas. Estos vasos reciben nervios autónomos y actúan como reservorios del equilibrio de la presión para conservar una presión de riego adecuada para las arterias penetrantes. Se estima que el descenso de la presión cefálica de los grandes vasos hacia las arteriolas penetrantes no excede de 10 a 15%. Las arteriolas penetrantes irrigan la corteza y la sustancia blanca, se organizan en patrones vertical y horizontal. Se presupone que son los sitios principales de autorregulación regional y no reciben una inervación considerable.

HISTOLOGÍA DE LOS VASOS CEREBRALES

Las arterias cerebrales difieren de cualquier otra parte del cuerpo por las siguientes características:

1. Paredes más delgadas.
2. Ausencia de láminas elásticas externas.
3. Presencia de procesos astrocíticos.
4. Existencia de una vaina reticular perivascular que consiste en trabéculas aracnoideas (estas adquieren una membrana pial externa cuando penetra el vaso la sustancia cerebral).

Los capilares cerebrales son similares en términos estructurales a los de cualquiera otra parte, excepto porque están rodeados de procesos gliales perivasculares (astrocíticos). Las venas cerebrales tienen paredes más delgadas que carecen de válvulas y fibras musculares. La ausencia de válvulas permite una reversión del flujo sanguíneo cuando se ocluye la luz en una enfermedad.

CIRCULACIÓN COLATERAL

En todas las partes de las circulaciones arterial y venosa existen conductos anastomóticos. Su principal propósito es asegurar un flujo sanguíneo continuo al cerebro en caso de una oclusión mayor de un vaso alimenticio. Sin embargo, algunos de estos conductos no son muy eficaces para la circulación colateral por su pequeño calibre. Los principales sitios de circulación colateral son:

1. Se encuentran anastomosis extracraneales entre vasos cervicales como la vertebral y las carótidas externas del mismo lado.
2. Ocurren anastomosis extracraneales e intracraneales entre las ramas de la carótida externa y la arteria oftálmica. Este es un sitio principal de comunicación entre las circulaciones extracraneal e intracraneal. En consecuencia, cuando se obstruye la carótida interna proximal al origen de la arteria oftálmica se invierte el flujo en esta última. Otro sitio de anastomosis extracraneal e intracraneal es a través de la *rete mirabile*, un grupo de vasos pequeños que unen ramas meníngeas y etmoidales de las arterias carótidas externas con ramas leptomeníngeas de las arterias cerebrales.
3. Hay anastomosis intracraneales en el círculo de Willis. En condiciones normales existe muy poco flujo lateral o flujo de los segmentos posterior a anterior en el círculo de Willis. Sin embargo, cuando hay una oclusión mayor, la comunicación a través de la arteria comunicante anterior o posterior se torna en un conducto muy importante para la circulación colateral. Otros sitios de anastomosis intracraneales se observan entre la cerebelosa superior, la cerebelosa anteroinferior y la cerebelosa posteroinferior en el cerebelo.

DRENAJE VENOSO CEREBRAL

Tiene lugar a través de dos sistemas: superficial y profundo.

SISTEMA VENOSO SUPERFICIAL

Se divide en tres grupos: cerebral superior, cerebral medio y cerebral inferior (fig. 28-6).

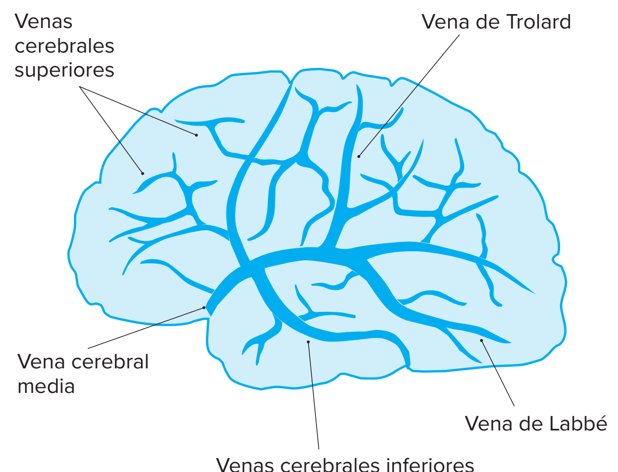


Figura 28-6. Representación de la superficie lateral del hemisferio cerebral con el sistema de drenaje venoso superficial.

A. Grupo cerebral superior

7 Estas venas drenan las superficies dorsolateral y dorsomedial del hemisferio y penetran el seno sagital superior en un ángulo anterógrado contra el flujo sanguíneo. Por convención, la más prominente de estas venas en el surco central se denomina **vena de Trolard** anastomótica superior, que interconecta los grupos venosos superior y medio.

B. Grupo cerebral medio

Estas venas discurren a lo largo de la fisura lateral, drenan la superficie inferolateral del hemisferio y desembocan en el seno cavernoso.

C. Grupo cerebral inferior

Estas venas drenan la superficie inferior del hemisferio y desembocan en los senos cavernosos y transversos. Los grupos medio e inferior están conectados por la **vena** anastomótica inferior **de Labbé**, que cruza el lóbulo temporal alrededor de 5 cm atrás de su punta. La superficie medial del hemisferio se drena por la acción de varias venas que desembocan en los senos sagitales superior e inferior, la vena basal y la **vena de Galeno**.

SISTEMA VENOSO PROFUNDO

8 Consiste en varias venas que desembocan en dos tributarias principales: la vena cerebral interna y la **vena basal (de Rosenthal)**. Las dos se unen abajo del esplenio del cuerpo calloso para formar la vena de Galeno, que desemboca en el seno recto.

A. Vena cerebral interna

Esta vena recibe dos tributarias:

1. Vena terminal (talamoestriada). Este vaso, que drena el núcleo caudado y tal vez el tálamo, pasa hacia delante de estos en el cuerpo del ventrículo lateral y desemboca en la vena cerebral interna en el agujero interventricular de Monro.

2. Vena septal. Esta vena drena el *septum pellucidum*, el extremo anterior del cuerpo calloso y la cabeza del núcleo caudado y pasa hacia atrás desde la columna anterior del fórnix para abrirse en el agujero interventricular en la vena cerebral interna.

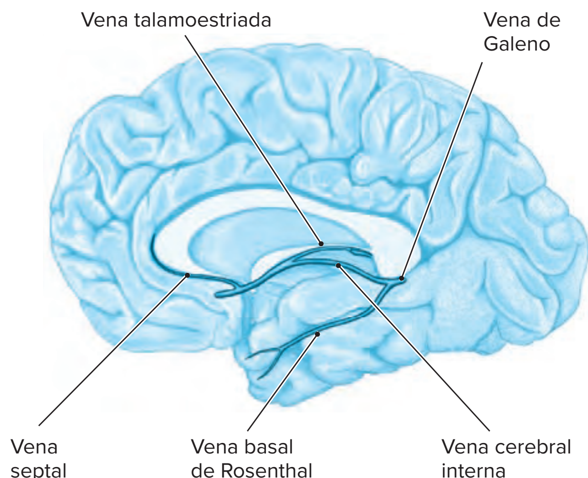


Figura 28-7. Esquema del sistema de drenaje venoso profundo del cerebro.

La vena cerebral interna de cada lado sigue a lo largo del techo del tercer ventrículo en el velo interpósito. En un plano rostral, se extiende desde la región del agujero de Monro entre el cuerpo pineal (abajo) y el esplenio del cuerpo calloso (arriba) a nivel caudal. Las dos venas cerebrales internas se unen abajo del esplenio del cuerpo calloso para formar la vena de Galeno.

B. Vena basal de Rosenthal

Esta vena se inicia bajo la sustancia perforada anterior cerca de la parte medial del lóbulo temporal anterior y sigue hacia atrás para desembocar en la vena de Galeno y drena sangre desde la base del cerebro.

En la localización de lesiones profundas del cerebro mediante angiografía cerebral se recurre a la observación de las venas cerebrales, en particular el grupo profundo.

C. Vena de Galeno (vena cerebral magna)

Este vaso recibe la vena cerebral interna y la vena basal de Rosenthal, además de otras venas pequeñas (occipital, posterior callosa), y se extiende un tramo corto bajo el esplenio del cuerpo calloso para desembocar en el seno recto.

Debido a las múltiples interconexiones anastomóticas dentro del sistema venoso profundo, solo la obstrucción simultánea de la vena de Galeno y la vena basal de Rosenthal suprimen por completo el flujo venoso profundo. Esto puede ocurrir en la herniación tentorial acompañada del desplazamiento del mesencéfalo por edema cerebral, hemorragia o tumor. La obstrucción completa de la vena de Galeno y la vena basal causan la muerte con rapidez.

SENOS VENOSOS DURALES CEREBRALES

9 Los senos venosos durales del cerebro (*véase* fig. 2-4*A* y *B*) poseen un recubrimiento de endotelio y carecen de válvulas. Se hallan entre las capas perióstica y meníngea de la duramadre. Sirven como conductos de presión baja para el regreso del flujo sanguíneo venoso a la circulación sistémica.

El seno sagital superior y el seno sagital inferior se sitúan en los márgenes superior e inferior de la hoz del cerebro, respectivamente. Las venas cerebrales superficiales desembocan en los senos sagitales superior e inferior. Además, el seno sagital superior drena el líquido cerebroespinal del espacio subaracnoideo a través de las granulaciones aracnoideas, evaginaciones de la sustancia aracnoidea (vellosidades aracnoideas) hacia el seno sagital superior. En un plano caudal se une al seno sagital inferior la vena de Galeno para formar el seno recto que se ubica en la unión de la hoz del cerebro y la tienda del cerebelo. El seno recto desemboca en la confluencia de senos. Los dos senos transversos se originan en la confluencia de senos (**prensa de Herófilo**) y pasan lateralmente y hacia delante en un surco en el hueso occipital. En la unión occipitopetrosa se curvan hacia abajo y atrás en la forma de los senos sigmoideos, que desembocan en la vena yugular interna. El seno occipital une la confluencia de senos (prensa de Herófilo) con el seno marginal en el agujero magno. El seno petroso superior se encuentra en la duramadre en el borde anterior de la tienda del cerebelo. Conecta la vena petrosa y el seno transverso con el seno cavernoso. El seno petroso inferior une el seno cavernoso al golfo de la yugular y se extiende entre el clivus y el hueso petroso. El seno cavernoso se sitúa a cada lado del seno esfenoidal, la silla turca y la glándula

hipófisis. La pared medial del seno contiene la arteria carótida interna y el nervio craneal abductor. La pared lateral incluye los nervios craneales oculomotor y troclear, y las divisiones oftálmica y maxilar del nervio craneal trigémino. Los dos senos cavernosos se comunican entre sí a través del plexo venoso basilar y los conductos venosos anteriores y posteriores respecto de la hipófisis. En la parte anterior, la vena oftálmica desemboca en el seno cavernoso. En la posterior, el seno cavernoso drena en los senos petrosos superior e inferior. En el plano lateral, se une al plexo pterigoideo en el agujero oval.

FACTORES QUE REGULAN LA CIRCULACIÓN CEREBRAL

El flujo sanguíneo cerebral es una función del gradiente de presión y la resistencia vascular cerebral. El gradiente de presión lo determina sobre todo la presión arterial. La resistencia depende de la viscosidad sanguínea y el tamaño de los vasos cerebrales.

FACTORES EXTRÍNSECOS

A. Presión arterial sistémica

10 Diversos reflejos circulatorios regulan la presión arterial, de los cuales los más importantes son los reflejos barorreceptores. Estos, en el cayado de la aorta y el seno carotídeo son activos en términos tónicos cuando la presión arterial es normal y su frecuencia de impulsos varía de manera directa con las fluctuaciones de la presión arterial. Un aumento de esta última incrementa los impulsos de los barorreceptores, con inhibición de eferentes simpáticas al sistema cardiovascular y estimulación del nervio vago cardiaco, que conducen a una disminución de la presión arterial. Ocurre lo inverso cuando decrece la presión arterial. La regulación de la presión arterial por barorreceptores cesa si la presión arterial es inferior a 50 a 60 mm Hg.

Las fluctuaciones de la presión arterial sistémica en personas jóvenes sanas tienen muy poco efecto, si acaso alguno, en el flujo sanguíneo cerebral. Este último se conserva con fluctuaciones de la presión arterial sistólica entre 200 y 50 mm Hg. Una disminución de la presión arterial sistólica abajo de 50 mm Hg puede acompañarse de una reducción del flujo sanguíneo cerebral; empero, debido a que se extrae más oxígeno, no se deteriora la conciencia. El flujo sanguíneo cerebral también puede disminuir si asciende la presión sistólica a 200 mm Hg o la diastólica a 110 a 120 mm Hg. El límite de fluctuaciones de la presión arterial después del cual se afecta el flujo sanguíneo cerebral es más estrecho en personas con arterioesclerosis de los vasos cerebrales.

B. Viscosidad sanguínea

En el hombre, el flujo sanguíneo del cerebro es inversamente proporcional a la viscosidad sanguínea. Un factor mayor que controla a esta última es la concentración de glóbulos rojos. Una disminución de la viscosidad de la sangre, como ocurre en la anemia, incrementa el flujo sanguíneo cerebral. Por otra parte, un aumento de la viscosidad, como se observa en la policitemia, reduce el flujo sanguíneo cerebral. Se ha demostrado que la flebotomía en pacientes policitémicos incrementa el flujo sanguíneo cerebral 30% junto con una disminución de la viscosidad y el hematócrito.

C. Luz de los vasos

Las reducciones menores de la luz de las arterias carótidas y vertebrales no tienen efectos sobre la circulación cerebral. Es necesario que se reduzca la luz vascular 70 a 90% antes que ocurra una disminución de la circulación cerebral.

FACTORES INTRÍNSECOS

A. Autorregulación

11 El factor aislado más importante que controla la circulación cerebral es el fenómeno de autorregulación, mediante el cual los músculos lisos de las arterias y arteriolas cerebrales pueden cambiar su tensión en respuesta a la presión intramural a fin de conservar un flujo constante a pesar de las alteraciones de la presión de riego. En consecuencia, los vasos sanguíneos cerebrales se contraen en respuesta a una elevación de la presión intraluminal y se dilatan cuando se reduce esta última. Este fenómeno es en particular útil para derivar sangre de regiones sanas en las que es más alta la presión intraluminal hacia regiones isquémicas en las cuales se observa una disminución del flujo sanguíneo, que tiene como resultado una reducción de la presión intraluminal. La autorregulación actúa de manera independiente, pero sinérgica con otros factores intrínsecos como los cambios bioquímicos. Aún no se comprende el mecanismo de autorregulación. En general, se han propuesto tres teorías: neurógena, miógena y metabólica.

B. Factores bioquímicos

Existen varios factores bioquímicos que regulan la circulación cerebral.

1. Dióxido de carbono. Un factor importante en la regulación del flujo sanguíneo cerebral es la P_{CO_2}. La hipercapnia (P_{CO_2} alta) produce vasodilatación notable e incrementa el flujo sanguíneo cerebral. Ocurre lo inverso en la hipocapnia (P_{CO_2} baja). En consecuencia, la inhalación de dióxido de carbono incrementa el flujo sanguíneo cerebral, en tanto que la hiperventilación lo disminuye. En condiciones normales, se estima que un cambio de 1 mm Hg en la P_{CO_2} induce un cambio de 5% en el flujo sanguíneo cerebral.

El líquido cerebroespinal que baña las arteriolas cerebrales media el control del flujo sanguíneo cerebral por el dióxido de carbono. El pH del líquido cerebroespinal refleja la P_{CO_2} arterial y lo influye la concentración de bicarbonato en el líquido cerebroespinal.

Es importante la acción del dióxido de carbono en el flujo sanguíneo cerebral para amortiguar los efectos de la P_{CO_2} tisular en áreas de isquemia cerebral. El incremento del flujo sanguíneo cerebral en estas áreas ayuda a eliminar el dióxido de carbono que se produce de forma metabólica y por consiguiente restablece la homeostasis del pH cerebral.

2. Oxígeno. Los cambios moderados de la P_{O_2} arterial no alteran el flujo sanguíneo cerebral. Sin embargo, variaciones más notables de la P_{O_2} arterial cambian el flujo sanguíneo del cerebro de un modo inverso al descrito para la P_{CO_2}. En consecuencia, la P_{O_2} baja (menor de 50 mm Hg) aumenta el flujo sanguíneo cerebral y la P_{O_2} alta lo disminuye. Aunque no se conoce el mecanismo exacto de este efecto, se piensa que es independiente de cambios de la P_{CO_2}.

3. pH. El flujo sanguíneo cerebral aumenta con el decremento del pH y se reduce en la alcalosis.

FACTORES NEURALES

A. Inervación simpática

Se conoce de manera amplia la inervación simpática de los vasos conductores por la cadena simpática cervical. En contraste, muy pocos vasos penetrantes, si acaso alguno, reciben nervios adrenérgicos. Se han demostrado en el tejido periadventicio plexos nerviosos mielinizados preganglionares y amielínicos posganglionares. Se han seguido también terminales sinápticas hasta la parte externa de la media muscular. El número de plexos y terminales nerviosas disminuye con la reducción del calibre del vaso conductor. La estimulación del sistema simpático causa vasoconstricción y menor flujo sanguíneo cerebral. El efecto es mayor en el sistema de la arteria carótida interna que en el sistema vertebrobasilar.

B. Inervación parasimpática

Aunque se han demostrado fibras nerviosas parasimpáticas en vasos cerebrales de la variedad de conducción, aún no se encuentra un papel fisiológico de este sistema en la regulación de la circulación cerebral. Los efectos vasoactivos de la estimulación simpática se contrarrestan por un cambio menor del pH. Por consiguiente, se piensa que en la regulación del flujo sanguíneo cerebral los factores neurales tienen una importancia mínima en comparación con los factores bioquímicos.

NEUROPÉPTIDOS

Se han observado fibras nerviosas que contienen neuropéptido Y, sustancia P y péptido relacionado con el gen de calcitonina en la adventicia o el borde de la adventicia media de arterias cerebrales humanas. Los estudios *in vitro* revelaron que el neuropéptido Y causa vasoconstricción, mientras que el péptido intestinal vasoactivo, sustancia P y péptido relacionado con el gen de calcitonina producen relajación de vasos contraídos con anterioridad. El efecto de los neuropéptidos en vasos sanguíneos cerebrales no lo median receptores adrenérgicos, colinérgicos o histaminérgicos.

FLUJO SANGUÍNEO CEREBRAL MEDIO Y REGIONAL

El flujo sanguíneo cerebral medio es bastante constante durante la ejecución de actividades fisiológicas diarias, como ejercicio muscular, cambios de la postura, actividad mental y sueño. Sin embargo, se altera en algunos estados patológicos, por ejemplo convulsiones (aumenta), coma (disminuye), anemia (aumenta) y esclerosis de vasos cerebrales (disminuye). En contraste, el flujo sanguíneo cerebral regional se altera durante la ejecución de actividades fisiológicas; por tanto, el flujo sanguíneo regional en la corteza occipital aumenta con la actividad visual y en la corteza motora durante el movimiento de las extremidades. Los estudios del flujo sanguíneo cerebral regional en individuos normales incrementaron en grado considerable los conocimientos sobre la acción de diferentes regiones cerebrales en la ejecución de actividades fisiológicas como leer, hablar, oír y moverse. Las determinaciones del flujo sanguíneo cerebral regional aclararon también alteraciones regionales de la distribución del flujo sanguíneo en estados patológicos como el accidente vascular cerebral.

SÍNDROME DE SECUESTRO

La isquemia del tejido cerebral, en la que el flujo sanguíneo del cerebro es menor de 20 mL/100 g/min da lugar a la acumulación de ácido láctico y pérdida secundaria del tono de los vasos sanguíneos regionales, que ya no son capaces de responder con normalidad, en relación con la parálisis vasomotora, a factores que alteran el flujo sanguíneo cerebral,(p. ej., el dióxido de carbono y el oxígeno). En estos enfermos, la administración de un fármaco vasodilatador o la inducción de un estado de hipercapnia dilatan los vasos normales y aumentan el flujo sanguíneo en las regiones cerebrales que irrigan estos vasos a expensas de la región isquémica (síndrome de secuestro). Esos medicamentos deben utilizarse con gran cautela en estos enfermos para evitar una reducción notable, quizá mortal, del flujo sanguíneo cerebral en la región ya isquémica.

AUTORREGULACIÓN E HIPERTENSIÓN

El flujo sanguíneo cerebral es normal en personas con hipertensión moderada. Por consiguiente, estos individuos no tienen síntomas cerebrales. Se ha encontrado que el mecanismo de autorregulación en estos pacientes está ajustado a un umbral más alto que en sujetos normales. No obstante, si se eleva de modo agudo la presión arterial, se rompen los mecanismos autorreguladores y se presentan síntomas cerebrales.

FLUJO SANGUÍNEO CEREBRAL EN LA EPILEPSIA

Durante un ataque epiléptico se incrementa dos a tres veces el flujo sanguíneo cerebral medio. Es una reacción a las mayores demandas metabólicas de los tejidos cerebrales durante estos ataques.

FLUJO SANGUÍNEO CEREBRAL EN EL COMA

El flujo sanguíneo cerebral medio, se reduce de manera grave en estados de inconsciencia. Aún no tienen éxito los intentos para correlacionar el grado de disminución del flujo sanguíneo cerebral con las posibilidades de recuperación del estado comatoso.

TERMINOLOGÍA

Arteria recurrente de Heubner. Rama de la arteria cerebral anterior. Se conoce así por Otto Johann Leonhard Heubner, pediatra alemán.

Carótida (griego *karotis*, "sueño profundo"). Las arterias del cuello, se denominan así porque en tiempos antiguos se creía que los animales se tornaban somnolientos cuando se comprimían estos vasos.

Cavernoso (latín *cavernosus*, "que contiene cavernas o espacios huecos").

Círculo de Willis. Anillo anastomótico de arterias que circunda el tallo hipofisario. En 1647, Johann Vesling lo demostró por primera vez y 1664, Thomas Willis lo definió de modo más amplio.

Prensa de Herófilo. Cisterna o foso para reunir el licor de la prensa para el vino. Herófilo fue el anatomista griego antiguo que describió esta región del cerebro. Confluencia de senos.

Vena basal de Rosenthal. Es un vaso cerebral profundo que sirve como referencia anatómica a los neurorradiólogos para identificar anomalías en estructuras profundas del cerebro. La describió Friedrich Rosenthal, anatomista alemán.

Vena de Galeno. Vena cerebral profunda principal que desemboca en el seno recto. Se llama así en honor de Claudio Galeno, médico romano y fundador del sistema galénico de la medicina.

Vena de Labbé. Vena cerebral anastomótica que interconecta los grupos medio e inferior de venas superficiales del cerebro. Se denomina así en honor de Charles Labbé, anatomista francés.

Vena de Trolard. Vena cerebral anastomótica que interconecta los grupos superior y medio de las venas superficiales del cerebro. Se llama así porque en 1868, Paulin Troland, profesor de anatomía en Algiers describió la vena en su tesis de graduación en la Universidad de París.

LECTURAS SUGERIDAS

Andeweg J: Consequences of the anatomy of deep venous outflow from the brain. *Neuroradiology* 1999; 41:233–241.

Brown MM et al: Fundamental importance of arterial oxygen content in the regulation of cerebral blood flow in man. *Brain* 1985; 108:81–93.

Damasio H: A computed tomographic guide to the identification of cerebral vascular territories. *Arch Neurol* 1983; 40:138–142.

Edvinsson L et al: Peptide-containing nerve fibers in human cerebral arteries: Immunocytochemistry, radioimmunoassay, and in vitro pharmacology. *Ann Neurol* 1987; 21:431–437.

Gibo H et al: Microsurgical anatomy of the middle cerebral artery. *J Neurosurg* 1981; 54:151–169.

Glasberg MD et al: Increase in both cerebral glucose utilization and blood flow-during execution of a somatosensory task. *Ann Neurol* 1988; 23:152–160.

Ingvar DH, Schwartz MS: Blood flow patterns induced in the dominant hemisphere by speech and reading. *Brain* 1974; 97:273–288.

Lassen NA: Control of cerebral circulation in health and disease. *Circ Res* 1974; 34:749–760.

Lister JR et al: Microsurgical anatomy of the posterior inferior cerebellar artery. *Neurosurgery* 1982; 10:170–199.

Kuschinsky W, Wahl M: Local chemical and neurogenic regulation of cerebral vascular resistance. *Physiol Rev* 1978; 58:656–689.

Marinkovic SV et al: Perforating branches of the middle cerebral artery: Microanatomy and clinical significance of their intracerebral segments. *Stroke* 1985; 16:1022–1029.

Marinkovic S et al: Anatomical bases for surgical approach to the initial segment of the anterior cerebral artery: Microanatomy of Heubner's artery and perforating branches of the anterior cerebral artery. *Surg Radiol Anat* 1986; 8:7–18.

Marinkovic S et al: Interpeduncular perforating branches of the posterior cerebral artery: Microsurgical anatomy of their extracerebral and intracerebral segments. *Surg Neurol* 1986; 26:349–359.

Marinkovic SV et al: Distribution of the occipital branches of the posterior cerebral artery: Correlation with occipital lobe infarcts. *Stroke* 1987; 18:728–732.

Marinkovic S et al: Anatomic and clinical correlations of the lenticulostriate arteries. *Clin Anat* 2001; 14:190–195.

Martin RG et al: Microsurgical relationships of the anterior inferior cerebellar artery and the facial–vestibulocochlear nerve complex. *Neurosurgery* 1980; 6:483–507.

Soh K et al: Regional cerebral blood flow in aphasia. *Arch Neurol* 1978; 35:625–632.

Tatu L et al: Arterial territories of the human brain: Cerebral hemispheres. *Neurology* 1998; 50:1699–1708.

Waddington MM: *Atlas of Cerebral Angiography with Anatomic Correlation.* Boston: Little, Brown, 1974.

Wade JPH: Transport of oxygen to the brain in patients with elevated hematocrit values before and after venesection. *Brain* 1983; 106:513–523.

Zhang R et al: Autonomic neural control of dynamic cerebral autoregulation in humans. *Circulation* 2002; 106:1814–1820.

Síndromes vasculares cerebrales 29

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *Los trastornos cerebrovasculares incluyen infartos del cerebro (más comunes) y hemorragias cerebrales.*

2 *El cuadro clínico de los infartos cerebrales refleja el vaso afectado, la localización y el tamaño de la lesión.*

3 *Se observan correlaciones anatomoclínicas bastante consistentes, aunque no absolutas, en cada uno de los siguientes síndromes por oclusión vascular: arteria cerebral media, arteria lenticuloestriada, arteria cerebral anterior, arteria recurrente de Heubner, arteria carótida interna, arteria coroidea anterior, arteria cerebral posterior y arteria vertebrobasilar.*

4 *Los síndromes lacunares son efecto de la oclusión de arterias terminales penetrantes pequeñas. Ocurren cinco síndromes lacunares bien definidos: motor puro, sensorial puro, hemiparesia atáxica, disartria–mano torpe y estado lacunar.*

5 *La hemorragia intracraneal resulta de la rotura de una pared arterial por hipertensión de larga duración, aneurisma congénito, malformación arteriovenosa, traumatismo o trastorno hemorrágico.*

1 Las anormalidades cerebrovasculares (accidente vascular cerebral) son la causa más común de lesiones cerebrales; las más frecuentes son **infartos** cerebrales que resultan de oclusión de los vasos del cerebro por trombosis o embolia. Es menos común una hemorragia, casi siempre por rotura de una saculación congénita anormal de un vaso sanguíneo cerebral (aneurisma). Los accidentes vasculares cerebrales se caracterizan por el inicio relativamente súbito de un déficit neurológico focal. El conjunto de signos clínicos sensoriales, motores y conductuales del déficit neurológico señala el vaso afectado, la
2 localización y el tamaño de la lesión cerebral. A pesar de este patrón predecible de signos clínicos vinculado con el territorio arterial específico, existe también suficiente variación en los patrones vasculares para producir síndromes clinicoanatómicos y clinicopatológicos confusos.

SÍNDROMES DE OCLUSIÓN CEREBROVASCULAR

Síndrome de la arteria cerebral media

3 Es el síndrome de accidente vascular cerebral que se encuentra con mayor frecuencia (fig. 29-1). El cuadro clínico varía según sea el sitio de oclusión del vaso y la disponibilidad de circulación colateral. El conjunto de signos y síntomas clínicos de este síndrome consiste en:

1. Hemiplejia o hemiparesia contralaterales (parálisis parcial o total) que afecta sobre todo la cara y la extremidad superior y, en menor grado, la extremidad inferior. La debilidad es mayor en la mano contralateral porque la extremidad más

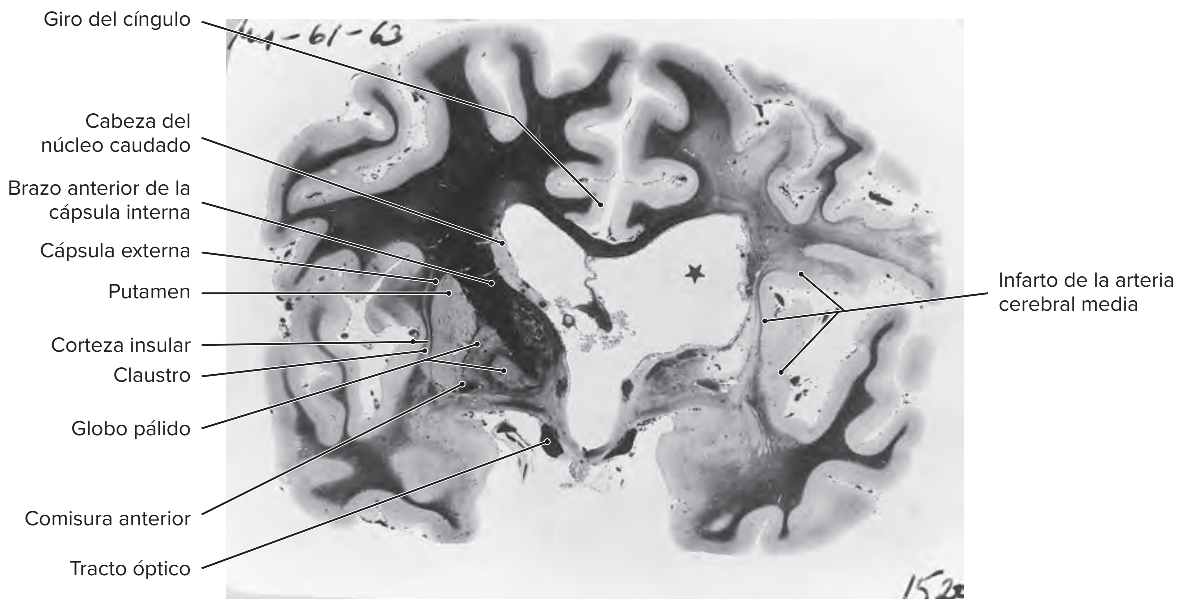


Figura 29-1. Corte coronal del cerebro con un infarto en el territorio de la arteria cerebral media y crecimiento secundario del ventrículo lateral (**estrella**).

proximal con los músculos del tronco y la cara tienen una representación más grande en ambos hemisferios.

2. Déficit sensorial contralateral, también más notable en la cara y la extremidad superior que en la inferior. Se afectan más la posición, la vibración, el tacto profundo, la discriminación de dos puntos y la **estereognosia** que el dolor y la temperatura porque las dos últimas modalidades sensoriales pueden percibirse a nivel talámico.
3. Déficit del campo visual contralateral por daño de la radiación óptica, el tracto que conecta el núcleo geniculado lateral con la corteza visual. Según sea el sitio en que se halla la lesión del tracto óptico, el déficit del campo visual puede ser **hemianopsia homónima** (déficit de la mitad del campo) o cuadrantanopsia (déficit de un cuadrante del campo). En general, las lesiones parietales se acompañan de cuadrantanopsia inferior, en tanto que las temporales se vinculan con cuadrantanopsia superior. Las lesiones occipitales se acompañan de una hemianopsia.
4. Parálisis de la mirada conjugada contralateral por afectación del campo frontal del ojo (área 8 de Brodmann). La parálisis de la mirada casi siempre es transitoria durante uno a dos días. Aún no se dilucida la razón de esta duración temporal.
5. **Afasia** (con deterioro de la repetición) si está afectado el hemisferio dominante (izquierdo). La afasia puede ser de la variedad de Broca, Wernicke o global, según sea la región cortical afectada. Las lesiones en el giro frontal inferior que incluyen el área de Broca se acompañan de afasia de Broca; las que incluyen el área de Wernicke en el giro temporal superior se vinculan con afasia de Wernicke. La afasia global se enlaza con lesiones extensas que dañan gran parte del hemisferio dominante.
6. Falta de atención y negligencia de la mitad contralateral del cuerpo o espacio y negación de la enfermedad, si se afecta el hemisferio no dominante (derecho).
7. Alteraciones de la percepción espacial, si está dañado el hemisferio derecho, no dominante. Pueden mencionarse dificultades para copiar cuadros o diagramas simples (**apraxia** construccional), interpretación de mapas o encontrar el camino para salir (**topografagnosia**) y vestirse de forma apropiada (apraxia para vestirse).
8. Síndrome de Gerstmann (agnosia digital, acalculia, desorientación derecha–izquierda y disgrafia pura).

Los déficit del lenguaje y la percepción espacial tienden a ser consecutivos a la oclusión no del tallo proximal de la arteria cerebral media sino de una de sus varias ramas principales. En estas circunstancias es posible que no existan otros signos, como debilidad o defectos del campo visual. De igual forma, la oclusión de la rama de Rolando de la arteria cerebral media produce déficit motores y sensoriales sin alteraciones de la visión, el lenguaje o la percepción espacial. No se deteriora la visión por su representación bilateral.

Síndrome de la arteria lenticuloestriada

El infarto en el territorio de la arteria lenticuloestriada, una rama de la arteria cerebral media, se acompaña de hemiplejia motora pura por afección de la cápsula interna.

Síndrome de la arteria cerebral anterior

Las manifestaciones clínicas de este síndrome varían de acuerdo con el sitio de oclusión a lo largo de la arteria, la disponibilidad de circulación colateral y según sea la oclusión, unilateral o bilateral.

A. Síndrome de la arteria cerebral anterior unilateral

La oclusión unilateral de la arteria cerebral anterior, se acompaña del siguiente cuadro clínico:

1. Hemiplejia o hemiparesia contralaterales que afectan sobre todo la extremidad inferior y en menor grado la superior.

2. Déficit sensorial contralateral que afecta en especial la extremidad inferior y en menor grado la superior.
3. Afasia motora transcortical cuando se afecta el hemisferio izquierdo (dominante).

B. Síndrome de la arteria cerebral anterior bilateral

Este síndrome ocurre cuando las dos arterias cerebrales anteriores surgen en forma anómala de un mismo tronco (fig. 29-2). Además de los signos que se encuentran en el síndrome unilateral, en el bilateral se observan los siguientes signos y síntomas por afectación de la corteza orbitofrontal, estructuras límbicas, la corteza motora suplementaria y el giro del cíngulo:

1. Pérdida de la iniciativa y la espontaneidad.
2. Apatía profunda.
3. Alteraciones de la memoria y emocionales.
4. **Mutismo acinético** (falta de respuesta total con ojos abiertos únicamente).
5. Alteraciones de la marcha y la postura.
6. Reflejo de prensión.
7. Alteración del control de esfínteres.

Aún no se explica con certeza la ocurrencia de la alteración del control de esfínteres. Por lo regular, se atribuye de manera variable a la afección de las cortezas motora y sensorial en la superficie medial del hemisferio (lóbulo paracentral) o regiones más anteriores del lóbulo frontal relacionadas con la inhibición del vaciamiento vesical.

La afección de la parte anterior del cuerpo calloso puede causar apraxia y anomia táctil del brazo izquierdo que se atribuyen a desconexión del área del lenguaje del hemisferio izquierdo (dominante) de las cortezas motora y sensorial derechas.

Síndrome de la arteria recurrente de Heubner

El infarto en el territorio que riega la arteria recurrente de Heubner (arteria estriada medial), que es una rama de la arteria cerebral anterior, los siguientes signos:

1. Debilidad contralateral de la cara y el brazo sin pérdida sensorial.
2. Anormalidades conductuales y cognoscitivas, incluidas abulia, agitación, negligencia y afasia.

Los signos clínicos reflejan la afección del segmento anterior de la cápsula interna, los ganglios basales rostrales (núcleo caudado y putamen) y el lóbulo frontal basal.

Síndrome de la arteria carótida interna

La oclusión de la arteria carótida interna en el cuello puede ser asintomática cuando existe una circulación colateral adecuada y la oclusión es lenta o dar por resultado el siguiente cuadro clínico:

1. Ceguera monocular transitoria (**amaurosis fugaz**) debido a la inclusión de la arteria oftálmica, la primera rama intracraneal de la arteria carótida interna.
2. Déficit motor y sensorial contralateral de igual gravedad en la cara y las extremidades superior e inferior.
3. Déficit del campo visual contralateral (hemianopsia homónima).
4. Afasia si está afectado el hemisferio dominante.
5. Déficit perceptivo cuando está dañado el hemisferio no dominante (derecho).

En consecuencia, el síndrome de la arteria carótida interna es una combinación de los síndromes de las arterias cerebrales media y anterior, a los que se añade la ceguera monocular transitoria.

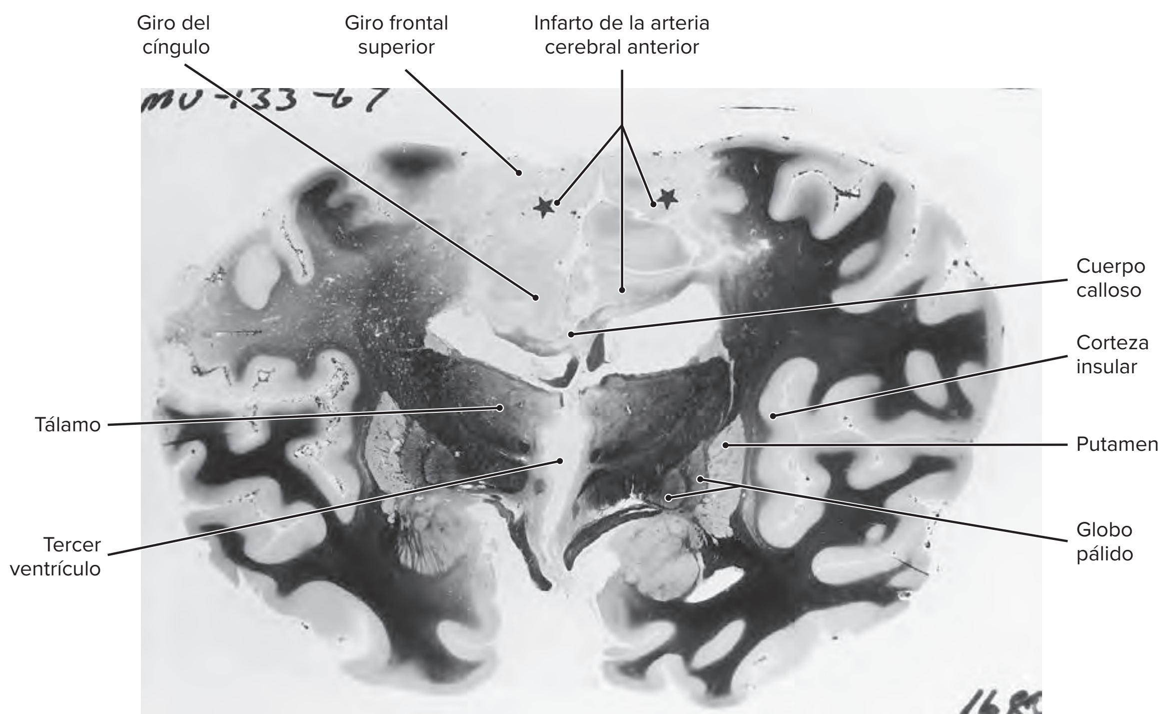


Figura 29-2. Corte coronal del cerebro con un infarto en el territorio de la arteria cerebral anterior bilateral (**estrellas**).

Síndrome de la arteria coroidea anterior

La oclusión de la arteria coroidea anterior, una rama de la arteria carótida interna, puede ser asintomática u ocasionar uno o más de los siguientes (fig. 29-3):

1. Déficit motor contralateral (hemiplejia) que incluye la cara, el brazo y la pierna debido a la inclusión de la parte posterior del brazo posterior de la cápsula interna y el pedúnculo cerebral. Este es un déficit más constante y persistente.
2. Déficit hemisensorial contralateral, por lo general transitorio, que incluye en casi todos los casos todas las modalidades sensoriales (hemianestesia) debido a la afección de los tractos sensoriales dentro del segmento posterior de la cápsula interna.
3. Defecto del campo visual contralateral (hemianopsia o cuadrantanopsia) por inclusión de la parte retrolenticular de la cápsula interna (radiación visual) o del núcleo geniculado lateral. Esta es la característica más variable del síndrome.

Síndrome de la arteria cerebral posterior

El cuadro clínico de oclusión de la arteria cerebral posterior depende de manera variable de que sea unilateral o bilateral, el sitio de oclusión y la disponibilidad de circulación colateral (fig. 29-4). Solo existen muy pocas series grandes de accidente vascular cerebral de la arteria cerebral posterior, y aún no se estudian de modo tan extenso las características clínicas y las causas como en otros territorios vasculares.

A. Síndrome de la arteria cerebral posterior unilateral

La oclusión unilateral de la arteria cerebral posterior se acompaña de los siguientes signos:

1. Déficit del campo visual contralateral (hemianopsia) debido a inclusión de la corteza calcarina. No se afecta la visión macular (central) porque la representación macular en el polo occipital recibe un riego adicional de la arteria cerebral media.
2. Agnosia visual y cromática, esto es, la incapacidad para nombrar o señalar un color que indique el examinador por afección de la superficie inferiomesial del lóbulo occipitotemporal en el hemisferio dominante.
3. Pérdida sensorial contralateral de todas las modalidades con dolor concomitante (síndrome talámico) debido a la inclusión de los núcleos ventrales posterolateral y posteromedial del tálamo, que reciben su riego de las ramas penetrantes profundas de la arteria cerebral posterior.
4. **Alexia** pura (alexia sin **agrafia**) con una lesión del lado izquierdo que afecta el cuerpo calloso posterior y la corteza visual izquierda.

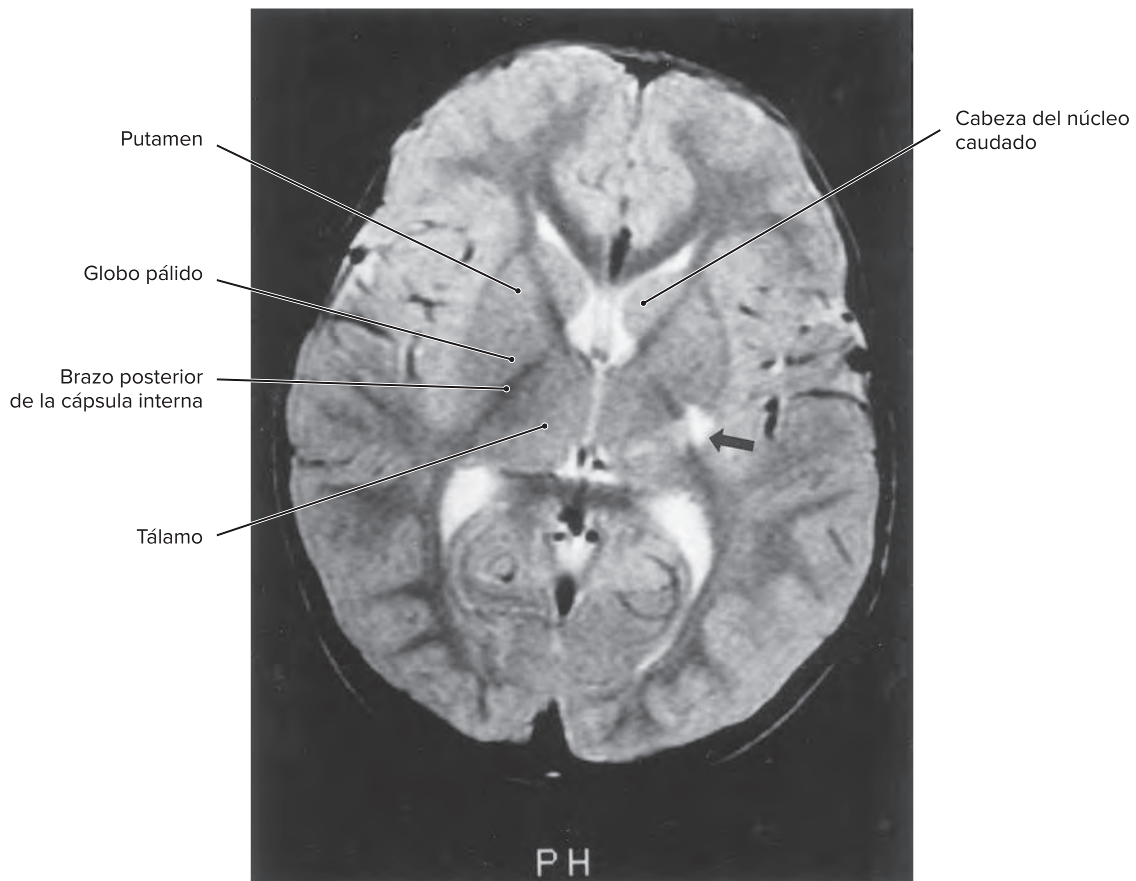


Figura 29-3. Imagen de resonancia magnética (RM) en fase T2 que muestra un infarto con intensidad de señal brillante (**flecha**) en el territorio de la arteria coroidea anterior.

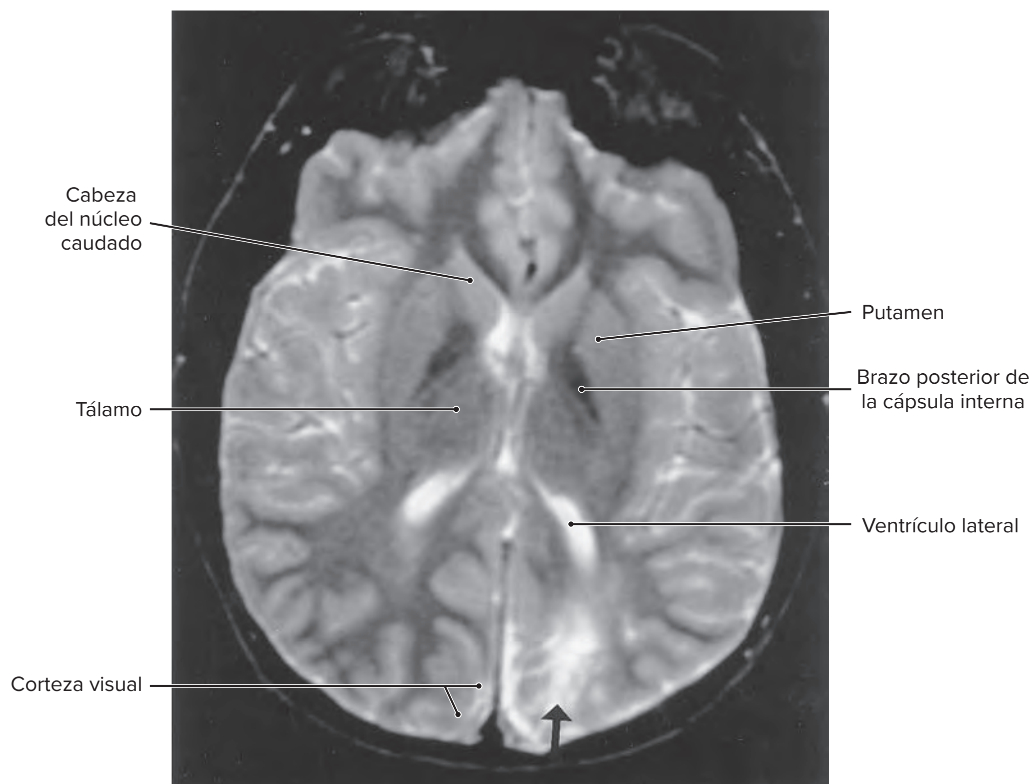


Figura 29-4. Estudio de imagen por RM en fase T2 de un infarto con intensidad de señal brillante (**flecha**) en el territorio de la arteria cerebral posterior.

Como regla, el síndrome de la arteria cerebral posterior no se acompaña de un déficit motor. La hemiplejia publicada en ocasiones en estos individuos se atribuye a la inclusión del mesencéfalo por el infarto.

B. Síndrome de la arteria cerebral posterior bilateral

Este síndrome resulta de la oclusión en el punto de origen de ambas arterias cerebrales posteriores de la arteria basilar. El síndrome se caracteriza por los siguientes síntomas:

1. Ceguera cortical, pérdida visual en ambos ojos con reactividad pupilar y examen del fondo normales.
2. Alteración del reconocimiento facial (**prosopagnosia**) debido a la inclusión bilateral de la región occipitotemporal inferior (giros lingual y fusiforme).
3. Síndrome de Balint (**ataxia óptica**, parálisis psíquica de fijación), la incapacidad para ver hacia el campo periférico con alteración de la atención visual.
4. **Síndrome de Anton**, negación de la ceguera y confabulación de lo que el paciente ve si la lesión se extiende a ambos lóbulos parietales.
5. Delirio agitado y pérdida de la memoria por inclusión bilateral del territorio mesiotemporal.

C. Síndromes de ramas penetrantes de la arteria cerebral posterior

En el capítulo 13, se comentaron los cuadros clínicos relacionados con la oclusión de las ramas penetrantes de la arteria cerebral posterior (talamogeniculada y talamoperforante).

Síndromes de la arteria vertebrobasilar

La oclusión del sistema arterial vertebrobasilar tiene como resultado casi siempre infartos del tallo cerebral. El cuadro clínico varía según sean la rama específica afectada y el territorio del tallo cerebral incluido (p. ej., síndrome medular lateral, síndrome medular medial, síndrome de Benedikt, síndrome de Weber, etcétera). Las siguientes son alteraciones comunes a todos los síndromes de la arteria vertebrobasilar:

1. Signos bilaterales de tracto largo (motor y sensorial).
2. Signos motores y sensoriales cruzados (p. ej., debilidad o entumecimiento faciales en combinación con debilidad o entumecimiento de la extremidad contralateral).
3. Signos cerebelosos.
4. Signos de nervios craneales.
5. Alteración del estado de conciencia (estupor o coma).
6. Movimientos oculares desconjugados.

En general, la presencia de "las cuatro *D* con hallazgos cruzados" sugieren accidente vascular cerebral del tallo cerebral por oclusión vertebrobasilar. Las cuatro *D* son diplopia, disartria, disfagia y mareo (en inglés *dizziness*).

En el cuadro 29-1, se incluye una comparación simplificada de los principales signos y síntomas en oclusiones de los sistemas de la carótida interna y vertebrobasilar.

Síndromes lacunares

4 Los síndromes lacunares resultan de la oclusión de arterias terminales penetrantes pequeñas (llamadas

Cuadro 29-1. Principales signos y síntomas en oclusiones del sistema de la carótida interna y el vertebrobasilar

Síntoma o signo	Carótida interna	Vertebrobasilar
Déficit motor.	Contralateral	Bilateral, cruzado.
Déficit sensorial.	Contralateral	Bilateral, cruzado.
Déficit visual.	Defecto de ceguera monocular del campo contralateral.	Bilateral, ceguera cortical.
Déficit del habla (afasia).	Existe	No existe.
Déficit del nervio craneal.	No existe.	Existe

también lenticuloestriadas, talamogeniculadas o talamoperforantes) de las arterias cerebral anterior proximal, cerebral media, cerebral posterior y basilares o del círculo de Willis. Por lo general ocurren en personas con hipertensión y aterosclerosis de vasos cerebrales de larga duración. Los trastornos lacunares sintomáticos incluyen con mayor frecuencia las siguientes regiones cerebrales: putamen, núcleo caudado, brazo posterior de la cápsula interna, tálamo y base del puente. Existen varios síndromes lacunares discretos. Los cinco síndromes lacunares mejor conocidos son los siguientes:

1. **Síndrome motor puro (hemiparesia)**. Que incluye cara, brazo, tronco y pierna contralaterales debido a una laguna (infarto pequeño) en el fascículo corticoespinal dentro de la cápsula interna o la base del puente. No hay déficit sensoriales, del habla o visuales.
2. **Síndrome sensorial puro**. Que comprende cara, brazo, tronco y pierna contralaterales con pérdida o disminución de todas las modalidades sensoriales (hemianestesia) debido a una laguna en los núcleos talámicos sensoriales (ventral posterior lateral, ventral posterior medial). No hay déficit motores, del habla o visuales.
3. **Síndrome sensorial puro**. Que se reconoce por debilidad, signos piramidales y ataxia parecida a la cerebelosa que incluye las extremidades del mismo lado debido a una laguna en uno de los sitios siguientes: brazo posterior contralateral de la cápsula interna, base del puente y núcleo rojo con extensión de la lesión al pedúnculo cerebral adyacente. La lesión de la cápsula interna incluye fibras corticoespinales (hemiparesia) y corticopontinas (ataxia parecida a la cerebelosa). La lesión de la base del puente incluye fibras corticoespinales (hemiplejía) y pontocerebelosas (ataxia). La lesión del núcleo rojo interrumpe las fibras cerebelotalámicas en el pedúnculo cerebeloso superior (*brachium conjunctivum*) (ataxia) y su extensión al pedúnculo cerebral explica la hemiparesia.
4. **Síndrome de disartria–mano torpe**. Que se distingue por debilidad facial central (supranuclear), disartria, disfagia, paresia y torpeza de la mano por una laguna en la base del puente.
5. **Síndrome de estado lacunar**. Este síndrome, se relaciona con numerosas lagunas bilaterales en los lóbulos frontales. Se identifica por demencia progresiva, marcha pesada, labilidad emocional (risa y llanto súbitos) y parálisis seudobulbar (reflejos palatino y nauseoso hiperactivos, parálisis lingual y faríngea, así como dificultad en la deglución).

SÍNDROMES DE HEMORRAGIA CEREBRAL

5

La hemorragia intracraneal puede ser consecuencia de la rotura espontánea de una pared arterial por hipertensión de larga duración, rotura de una evaginación sacular congénita de una pared vascular (*aneurisma*) (fig. 29-5), rotura de una malformación arteriovenosa (fig. 29-6), traumatismo de la cabeza o trastorno hemorragíparo. La hemorragia puede ocurrir en el parénquima cerebral, el sistema ventricular o los espacios meníngeos (subaracnoideo, subdural, epidural). El cuadro clínico subsiguiente varía según sean la localización, tamaño, causa y rapidez de desarrollo de la hemorragia. Alrededor de 15 a 20% de los accidentes vasculares cerebrales se debe a hemorragia, y casi la mitad de esos casos depende de un sangrado subaracnoideo. Este último es efecto muchas veces del escape o rotura de

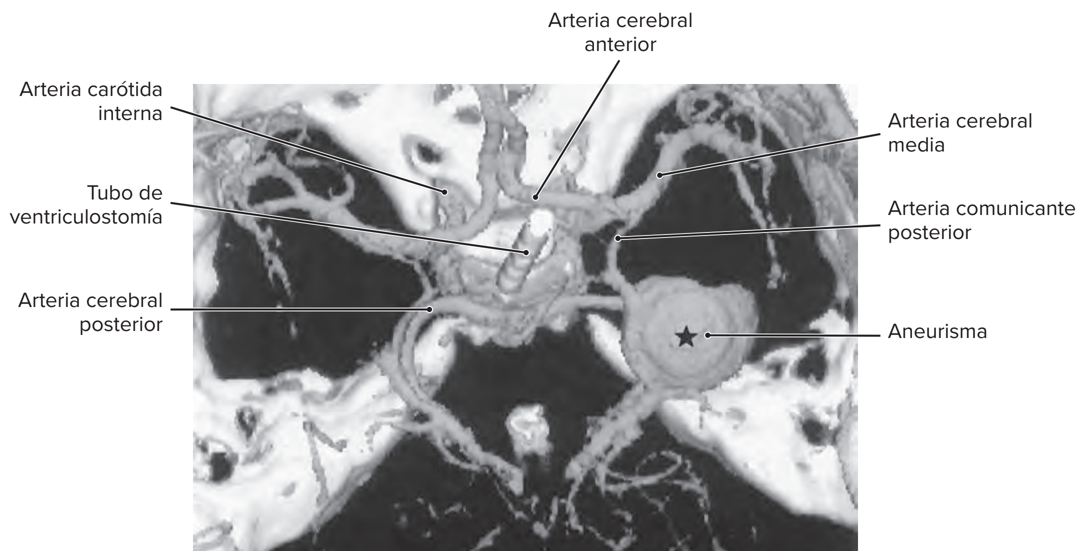


Figura 29-5. Imagen tridimensional de tomografía por computadora (TC) que delinea un aneurisma (**estrella**).

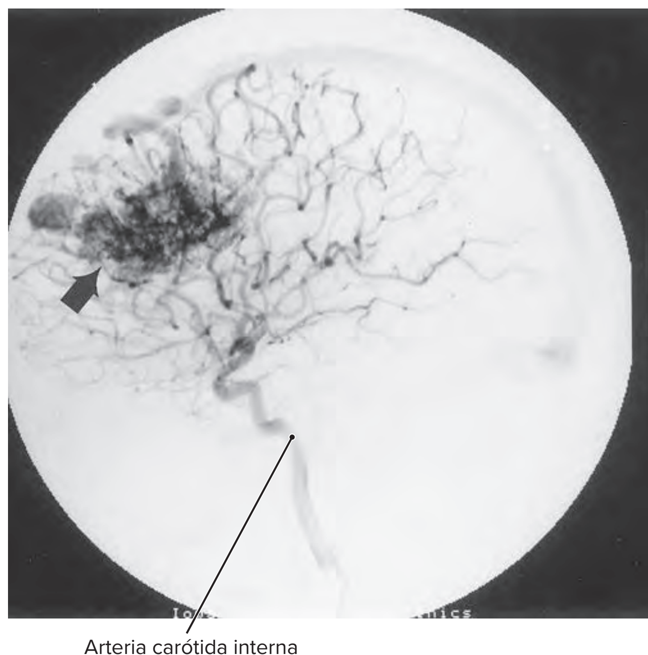


Figura 29-6. Arteriograma en el que se muestra una malformación arteriovenosa (**flecha**).



Figura 29-7. Imagen de TC axial que revela sangre (**flechas**) en la fisura lateral.

un aneurisma congénito. El cuadro clínico se caracteriza por el inicio súbito de cefalea intensa, rigidez del cuello y pérdida de la conciencia. El diagnóstico, se establece con un estudio de tomografía por computadora (TC) que muestra sangre en el espacio subaracnoideo (fig. 29-7). La hemorragia del parénquima se debe a la rotura de una pared arterial en pacientes hipertensos. En algunos casos la hemorragia puede abrirse hacia el sistema ventricular. Las hemorragias subdural y epidural se relacionan con un traumatismo. La hemorragia subdural se debe a rotura de las venas en puente en el espacio subdural (fig. 29-8). La hemorragia epidural, una situación que pone en peligro la vida, se debe a la rotura de la arteria meníngea media en el espacio epidural. El sangrado por malformaciones arteriovenosas puede dirigirse al parénquima cerebral, los espacios subaracnoideo y subdural o los ventrículos (fig. 29-9).

TERMINOLOGÍA

Afasia (griego *a*, "negativo"; *phasis*, "habla"). Deterioro de la función del lenguaje, incapacidad para hablar (afasia motora) o comprender (afasia sensorial, receptiva).

Agrafia (griego *a*, "negativo"; *graphein*, "escribir"). Incapacidad para expresar los pensamientos por escrito. Las primeras descripciones modernas fueron en 1884 de Jean Pitres y en 1891 por Dejerine.

Alexia (griego *a*, "negativo"; *lexis*, "palabra"). Pérdida de la capacidad para reconocer el significado de palabras escritas o impresas.

Amaurosis fugaz (griego *amaurosis*, "oscurecimiento"). Episodio transitorio de ceguera monocular. Hipócrates lo utilizaba para referirse a "un amortiguamiento de la visión".

Aneurisma (griego *aneurysma*, "ensanchamiento"). Ensanchamiento, dilatación o englobamiento de una arteria debido a la debilidad de sus paredes. El padecimiento lo reconoció Galeno.

Apraxia (griego *a*, "negativo"; *pratto*, "hacer"). Incapacidad para llevar a cabo movimientos intencionados y complejos, aunque no están paralizados los músculos.

Ataxia óptica (síndrome de Balint). Deterioro grave de los movimientos guiados de forma visual, (p. ej., cuando se intenta alcanzar un objeto). En 1909, la describió de manera inicial Rudolph Balint, neurólogo húngaro.

Estereognosia (griego *stereos*, "sólido"; *gnosis*, "conocer"). Sensación táctil tridimensional.

Hemianopsia (griego *hemi*, "mitad"; *an*, "negativo"; *opia*, "visión"). Pérdida de la visión en una mitad del campo visual.

Homónima (griego *homo*, "igual"; *onoma*, "nombre"). Pérdida de la visión en la misma mitad del campo en cada ojo.

Infarto (latín *infarcire*, "retacar o llenar"). Muerte regional del tejido por pérdida del aporte sanguíneo. Virchow lo describió de manera original.

Mutismo acinético (estado vegetativo persistente). Estado en que el paciente parece despierto y conserva un ciclo de sueño y vigilia, pero es incapaz de comunicarse en alguna forma. En 1941, Cairns introdujo el término.

Prosopagnosia (griego *prosopon*, "cara"; *gnosia*, "conocer"). Incapacidad para reconocer rostros.

Síndrome de Anton. Negación de ceguera. En 1899, Gabriel Anton, neurólogo austriaco, describió este síndrome. Aunque no pueden ver, los pacientes con este síndrome niegan su ceguera y tienden a confabular sobre las cosas que supuestamente ven.

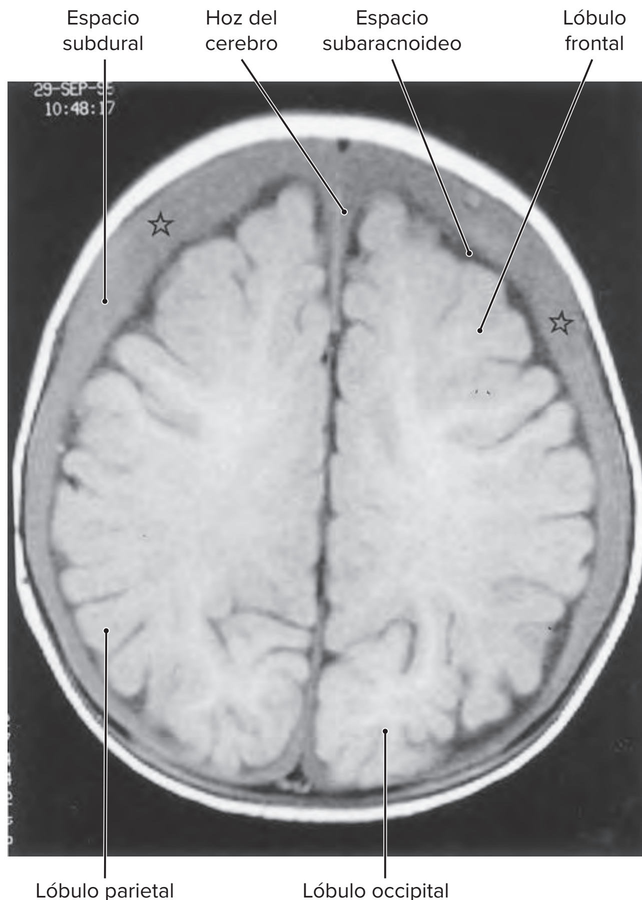


Figura 29-8. Estudio de RM que muestra sangre en el espacio subdural, un hematoma subdural (**estrellas**).



Figura 29-9. Imagen de TC que señala sangre en el sistema ventricular (**flechas**).

Topografagnosia (griego *topo,* "sitio"; *graphein,* "escribir"; *gnosis,* "conocer"). Imposibilidad para localizar un punto en el cuerpo o leer mapas.

LECTURAS SUGERIDAS

Archer C, Horenstein S: Basilar artery occlusion: Clinical and radiological correlation. *Stroke* 1977; 8:383–390.

Ausman JI et al: Vertebrobasilar insufficiency: A review. *Arch Neurol* 1985; 42:803–808.

Biller J: Vascular syndromes of the cerebrum. In Brazis PW et al (eds): *Localization of Clinical Neurology.* Boston: Little, Brown, 1985:362.

Brandt T et al: Posterior cerebral artery territory infarcts: Clinical features, infarct topography, causes and outcome. Multicenter results and a review of the literature. *Cerebrovasc Dis* 2000; 10:170–182.

Caplan LR: Intracranial branch atheromatous disease: A neglected, understudied, and underused concept. *Neurology* 1989; 39:1246–1250.

Fisher CM: Lacunar strokes and infarcts: A review. *Neurology* 1982; 32:871–876.

Fisher CM: The posterior cerebral artery syndrome. *Can J Neurol Sci* 1986; 13:232–239.

Ghika J et al: Infarcts in the territory of the deep perforators from the carotid system. *Neurology* 1989; 39:507–512.

Glass JD et al: The dysarthria–clumsy hand syndrome: A distinct clinical entity related to pontine infarction. *Ann Neurol* 1990; 27:487–494.

Goodwin JA et al: Symptoms of amaurosis fugax in atherosclerotic carotid artery disease. *Neurology* 1987; 37:829–832.

Helgason C et al: Anterior choroidal artery–territory infarction: Report of cases and review. *Arch Neurol* 1986; 43:681–686.

Helweg-Larsen S et al: Ataxic hemiparesis: Three different locations of lesions studied by MRI. *Neurology* 1988; 38:1322–1324.

Hommel M et al: Hemiplegia in posterior cerebral artery occlusion. *Neurology* 1990; 40:1496–1499.

Hupperts RMM et al: Infarcts in the anterior choroidal artery territory: Anatomical distribution, clinical syndromes, presumed pathogenesis, and early outcome. *Brain* 1994; 117:825–834.

Melo TP et al: Pure motor stroke: A reappraisal. *Neurology* 1992; 42:789–798.

Nighoghossian N et al: Pontine versus capsular pure motor hemiparesis. *Neurology* 1993; 43:2197–2201.

Wolfe N et al: Frontal systems impairment following multiple lacunar infarcts. *Arch Neurol* 1990; 47:129–132.

Líquido cerebroespinal y sistema de barrera

30

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *El sistema ventricular se integra con cuatro espacios conectados entre sí: dos ventrículos laterales, uno tercero y uno cuarto. El agujero de Monro conecta los ventrículos laterales con el tercero. El acueducto cerebral conecta los ventrículos tercero y cuarto.*

2 *Ciertos sitios dentro del sistema ventricular contienen plexos coroideos, entre ellos cuerpo, trígono y cuernos inferiores del ventrículo lateral, agujero de Monro, techo del tercer ventrículo y parte posterior del techo del cuarto ventrículo.*

3 *Las cisternas subaracnoideas son dilataciones dentro del espacio subaracnoideo. Incluyen las cisternas magna, medular, pontina, interpeduncular, supraselar, superior, ambiens y lumbar.*

4 *Además del plexo coroideo, el líquido cerebroespinal (LCE) se forma en el epéndimo, la superficie cerebral pial y el espacio cerebral extracelular.*

5 *El LCE se forma por una diversidad de procesos que incluyen difusión, transporte activo y paso libre de agua.*

6 *El LCE se resorbe sobre todo a través de las granulaciones aracnoideas hacia el seno sagital superior. Otros sitios incluyen los vasos leptomeníngeos, el epéndimo que recubre los ventrículos y las vainas de los nervios craneales y raquídeos.*

7 *El LCE tiene tres funciones: flotación del cerebro, amortiguador físico entre el cerebro y el cráneo, y amortiguador químico entre la sangre y el cerebro.*

8 *El acceso al LCE a través del espacio subaracnoideo lumbar está contraindicado en estados de elevación de la presión intracraneal.*

9 *El sistema de barrera cerebral tiene tres componentes: barrera hematoencefálica, barrera sangre–LCE y barrera hematoneural.*

10 *Ciertas áreas del cerebro carecen del sistema de barrera cerebral, por ejemplo área postrema, neurohipófisis, glándula pineal, órgano vasculoso, eminencia media, órgano subcomisural y órgano subfornical. En conjunto, estas áreas se conocen como órganos circunventriculares.*

ANATOMÍA DEL SISTEMA VENTRICULAR

1 El cerebro contiene cuatro cavidades recubiertas por epéndimo que se conocen como ventrículos cerebrales; son los ventrículos laterales derecho e izquierdo, el tercer ventrículo y el cuarto (fig. 30-1). Las cuatro cavidades se comunican entre sí y con el espacio subaracnoideo: los ventrículos laterales y tercero se vinculan a través del **agujero de Monro**, llamado así en honor de Alexander Monro, quien lo describió en 1783 (figs. 30-1 y 30-2); el tercero y cuarto ventrículos lo hacen mediante el **acueducto cerebral** (fig. 30-2) y el cuarto ventrículo y el espacio subaracnoideo a través de los

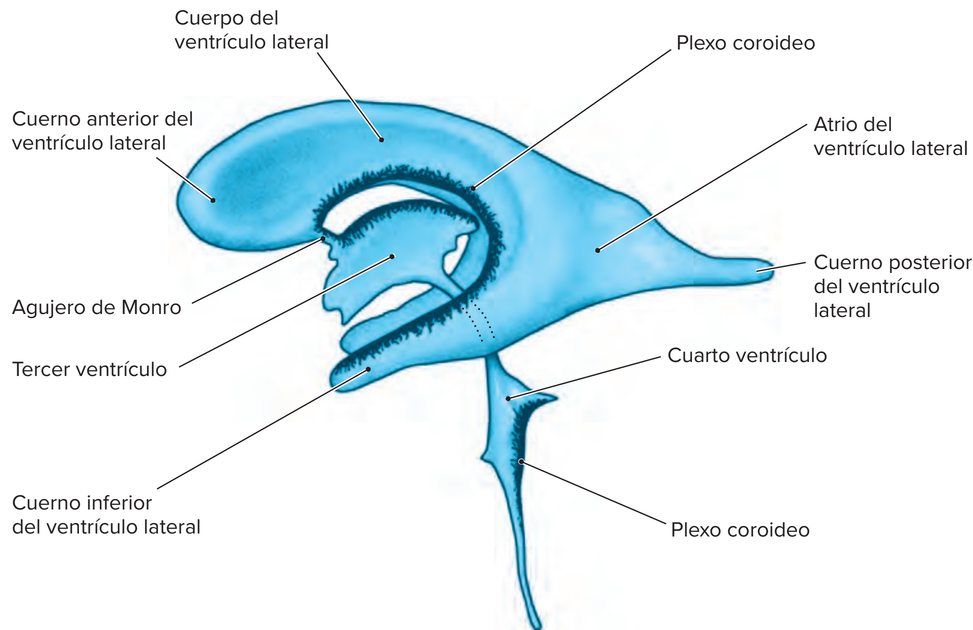


Figura 30-1. Vista sagital compuesta de las cavidades ventriculares del cerebro con los sitios intraventriculares del plexo coroideo.

agujeros de Magendie y Luschka. En ocasiones se utiliza el término *quinto ventrículo* para referirse a la cavidad (figs. 30-3 y 30-4) que se desarrolla dentro del *septum pellucidum* (cavidad del *septum pellucidum*, *cavum septum pellucidum*). Sin embargo, es un nombre erróneo porque la cavidad está recubierta con astrocitos y no posee el recubrimiento ependimario característico de las cavidades ventriculares ni incluye líquido cerebroespinal.

La cavidad del *septum pellucidum* se encuentra en todos los recién nacidos prematuros. Comienza a cerrarse justo antes del nacimiento en recién nacidos a término completo y se observa con frecuencia en imágenes cerebrales (estudios de tomografía por computadora [TC] e imágenes de resonancia magnética [RM] en neonatos). La incidencia a los seis meses de edad o más se aproxima a 6%.

La extensión posterior de la cavidad del *septum pellucidum* (figs. 30-3 y 30-4) arriba del fórnix y posterior al agujero de Monro constituye el **cavum vergae** (sexto ventrículo), denominado así por el anatomista italiano Andrea Verga, que describió la cavidad en 1851. Se comunica con la cavidad del *septum pellucidum*.

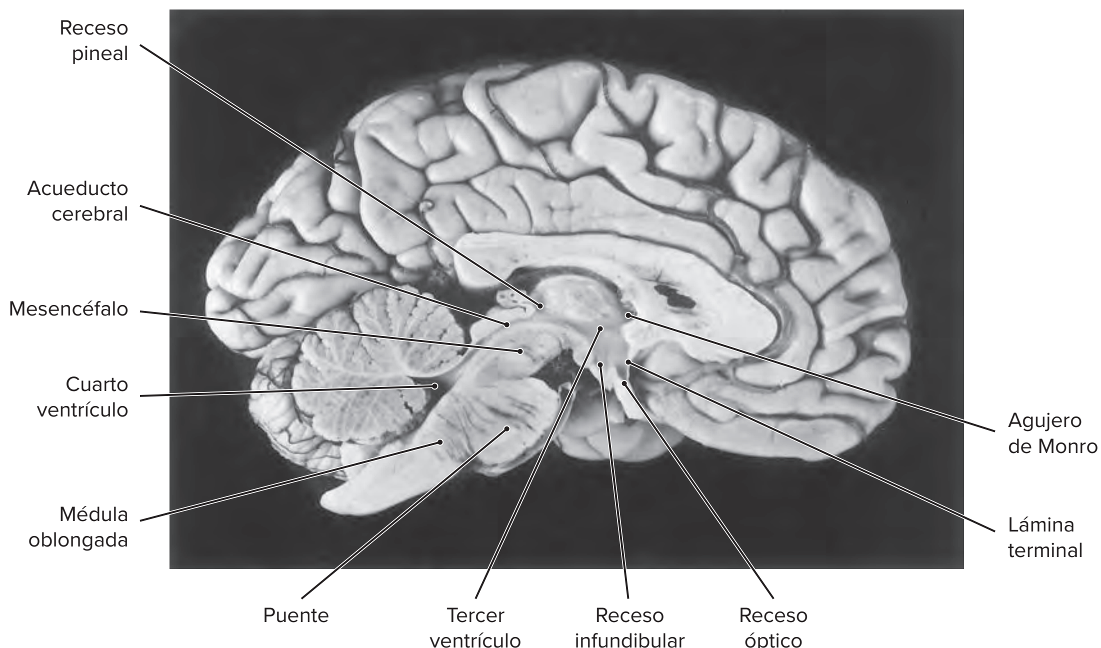


Figura 30-2. Vista mediosagital del cerebro que muestra el agujero de Monro, el tercer ventrículo, el acueducto cerebral y el cuarto ventrículo.

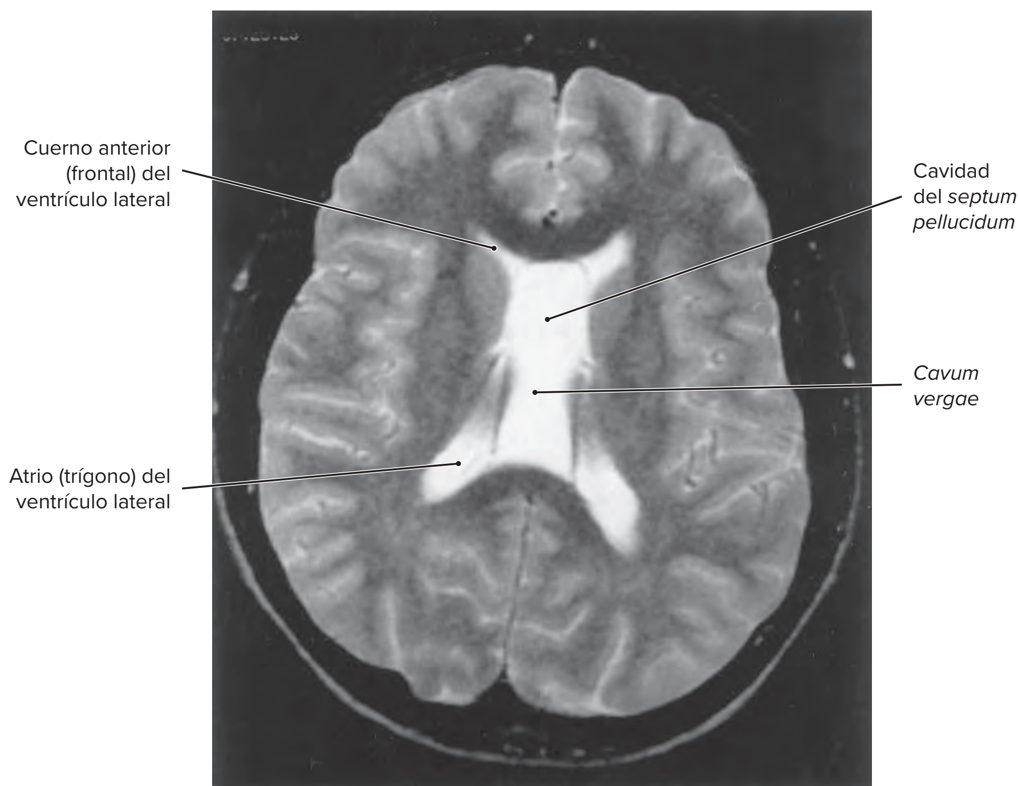


Figura 30-3. Imagen de resonancia magnética (RM) axial en fase T2 de las cavidades del *septum pellucidum* y de *vergae*.

La cavidad del velo interpuesto (cavidad interventricular) es un espacio triangular localizado en posición rostral respecto de la cisterna superior (cuadrigeminal) abajo del fórnix y arriba del tálamo y el techo del tercer ventrículo (fig. 30-4). La cavidad se forma como resultado de la separación anormal de las ramas del fórnix. La cavidad tiende a ser grande en lactantes y se torna más pequeña después de los dos años de edad. La cavidad del velo interpuesto se comunica con el espacio subaracnoideo, en contraste con el *cavum vergae*, que lo hace con el ventrículo. Las dos cavidades también pueden diferenciarse por su relación con el fórnix. El *cavum vergae* se localiza arriba del fórnix, en tanto que la cavidad interpuesta se halla abajo del fórnix. En la figura 30-4 se muestra un esquema compuesto de las cavidades del *septum pellucidum*, de *vergae* e interpuesta. Los ventrículos laterales tienen forma parecida a un arco que corresponde a la forma del hemisferio. Cada ventrículo lateral se subdivide en cinco segmentos (fig. 30-1):

1. Cuerno frontal (anterior).
2. Cuerpo.

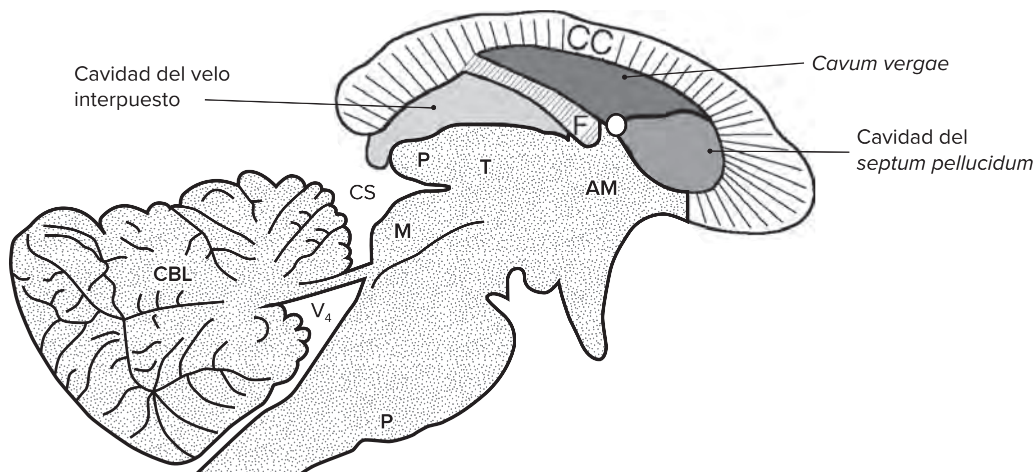


Figura 30-4. Esquema compuesto de la localización y relaciones, en una vista mediosagital, de la cavidad del *septum pellucidum* (gris medio), el *cavum vergae* (gris oscuro) y la cavidad del velo interpuesto (gris claro). CC, cuerpo calloso; T, tálamo; AM, agujero de Monro; P, glándula pineal; CS, cisterna superior; M, mesencéfalo; P, puente; V_4, cuarto ventrículo; CBL, cerebelo.

3. Atrio (trígono).
4. Cuerno occipital (posterior).
5. Cuerno temporal (inferior).

El cuerno frontal (anterior) es la parte del ventrículo lateral rostral en relación con el agujero de Monro (figs. 30-1 y 30-2). En cortes, esta parte tiene aspecto de mariposa, con el techo formado con el cuerpo calloso y el *septum pellucidum*; el fórnix constituye su pared medial y el núcleo caudado se abulta en la pared lateral. Este abultamiento característico desaparece en enfermedades degenerativas del cerebro que afectan el núcleo caudado, como en la corea de Huntington.

El cuerpo del ventrículo lateral (fig. 30-1) se extiende desde el agujero de Monro en la parte posterior hasta el trígono. El atrio o trígono (fig. 30-1) es el área de confluencia de la parte posterior del cuerpo con los cuernos occipital y temporal; es la subdivisión más expandida del ventrículo y su sitio del crecimiento temprano en enfermedades degenerativas del cerebro.

El cuerno occipital (posterior) (fig. 30-1) se extiende del atrio hacia atrás en dirección del polo occipital. Es la subdivisión más variable de forma y tamaño; el izquierdo es más grande que el derecho, y puede ser rudimentario o no existir en lo absoluto. La fisura calcarina produce una impresión en la pared medial del cuerno occipital que se conoce como espolón de Morand (*calcar avis*).

El cuerno temporal (inferior) (fig. 30-1) se extiende del atrio hacia abajo y adelante en el sentido del lóbulo temporal y termina 3 cm atrás de la punta temporal.

Los ventrículos laterales se comunican con el tercer ventrículo a través del agujero interventricular de Monro (fig. 30-1). La cavidad del tercer ventrículo está encerrada entre los dos tálamos e hipotálamos. La lámina terminal (fig. 30-2) y la comisura anterior la limitan en la parte anterior y en la superior el epéndimo fusionado con las leptomeninges suprayacentes del diencéfalo embrionario (velo interpuesto o tela coroidea) e incorpora múltiples vasos sanguíneos; en la parte posterior se halla el epitálamo y en la inferior estructuras hipotalámicas (receso infundibular, *tuber cinereum* y cuerpo mamilar).

El tercer ventrículo tiene varios recesos importantes en la localización de lesiones de esa región e incluyen: pineal (suprapineal), arriba de la comisura posterior; óptico, arriba del quiasma óptico; y receso infundibular, dentro del infundíbulo (figs. 30-2 y 30-5).

El acueducto cerebral es un conducto estrecho que comunica los ventrículos tercero y cuarto a través del mesencéfalo (fig. 30-2) tiene alrededor de 1.5 a 2.0 cm de largo y 1 a 2 mm de diámetro. La estenosis (estrechamiento) o la obstrucción completa del acueducto, que puede ocurrir de forma congénita o como consecuencia de procesos inflamatorios, da lugar a la acumulación de LCE, elevación de la presión cerebrorraquídea y dilatación ventricular rostral respecto del sitio de obstrucción (en los ventrículos tercero y laterales).

El cuarto ventrículo, se encuentra entre la superficie anterior del cerebelo y las superficies posteriores (dorsales) del puente y la médula oblongada (figs. 30-1 y 30-2). Los límites del cuarto ventrículo se comentan en el capítulo sobre médula oblongada (*véase* capítulo 6). El cuarto ventrículo se comunica con el espacio subaracnoideo a través de tres agujeros en su techo: un agujero de Magendie en la línea media y dos laterales de Luschka.

2 Las cavidades ventriculares poseen un recubrimiento de epitelio ependimario. En algunos sitios específicos está invaginado el recubrimiento ependimario por un pliegue vascular pial conocido como plexo coroideo. Los sitios donde se encuentran los plexos coroideos son el cuerpo, atrio, cuerno inferior del ventrículo lateral, agujero de Monro, techo del tercer ventrículo y parte posterior del techo del cuarto ventrículo (fig. 30-1). El plexo coroideo adquiere su mayor tamaño en la parte anterior del atrio (trígono), un área que se conoce como glomo. La ausencia de plexo coroideo en el cuerno anterior hace que este sea un sitio apropiado para colocar los tubos de derivación para drenaje de LCE en la hidrocefalia.

CISTERNAS SUBARACNOIDEAS

3 Son dilataciones en el espacio subaracnoideo localizadas sobre todo en la base del cerebro. Es importante la observación radiológica de las cisternas subaracnoideas para reconocer procesos patológicos, en especial los secundarios a tumores en la base del cerebro. Las cisternas subaracnoideas craneales de relevancia clínica incluyen:

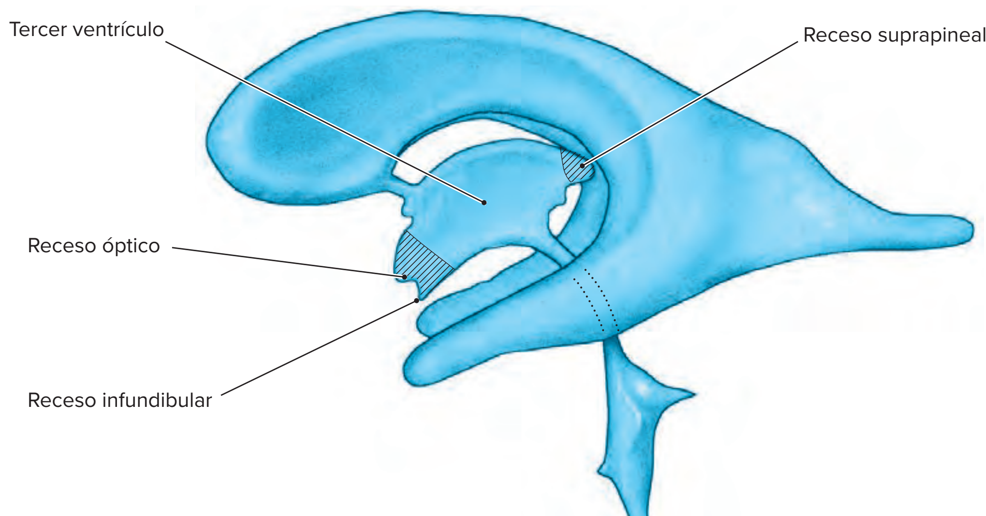


Figura 30-5. Esquema del sistema ventricular que muestra los recesos del tercer ventrículo.

1. La cisterna magna (cerebelomedular), la más grande de las cisternas subaracnoideas, se halla entre la médula oblongada, el cerebelo y el hueso occipital (fig. 30-6). El LCE del cuarto ventrículo llega a la cisterna magna a través de los agujeros de Magendie y Luschka. La cisterna magna se continúa en la parte anterior con la cisterna del puente. En ocasiones se ingresa a la cisterna magna para obtener LCE (**punción cisternal**). Se inserta de forma suboccipital una aguja especial para este propósito a través de la membrana atlantooccipital posterior hacia la cisterna magna.
2. La cisterna medular tiene una situación ventral y lateral en relación con la médula oblongada (fig. 30-6). En esta cisterna se localizan las arterias vertebrales.
3. La cisterna del puente (fig. 30-6) se ubica entre la base de este y el *clivus*. Tiene un segmento en la línea media y dos extensiones laterales. El primero es importante en la identificación de procesos patológicos en el área pontina, en tanto que las extensiones laterales son útiles para reconocer procesos patológicos en el ángulo pontocerebeloso. La arteria basilar y el sexto nervio (abductor) discurren en la cisterna del puente.
4. La cisterna interpeduncular (fig. 30-6) se extiende entre los pedúnculos cerebrales y es útil en la localización de anomalías en esta región. A través de ella sale del mesencéfalo el tercer nervio (oculomotor).
5. La cisterna supraselar (fig. 30-6) tiene una situación dorsal respecto de la silla turca y se comunica con la cisterna interpeduncular. Algunos autores la dividen en las partes prequiasmática y posquiasmática. La primera, se localiza adelante y arriba del quiasma óptico, mientras que la segunda, se ubica atrás y debajo de él. Por tanto, la cisterna supraselar es útil para localizar procesos patológicos en la silla turca y el quiasma óptico o alrededor de ellos.
6. La cisterna superior (cuadrigeminal) (fig. 30-6) se encuentra en relación dorsal con el mesencéfalo, además contiene la vena de Galeno.

Las cisternas interpeduncular y superior (cuadrigeminal) están conectadas a lo largo de la superficie lateral del mesencéfalo por la *cisterna ambiens*.

La cisterna subaracnoidea espinal de importancia clínica es la cisterna lumbar, el sitio de la punción lumbar (punción raquídea).

PLEXO COROIDEO

El plexo coroideo es uno de los sitios donde se produce el líquido cerebroespinal. Se compone de vellosidades que se extienden de la pared ventricular hacia el LCE. Se distribuye en el cuerpo, trígono y cuerno inferior del ventrículo lateral, agujero de Monro, techo del tercer ventrículo y parte posterior del techo del cuarto ventrículo (fig. 30-1). Cada vellosidad posee una extensa red de capilares fenestrados incluidos en el estroma de tejido conjuntivo (fig. 30-7). Las vellosidades están recubiertas por una capa de epitelio cuboideo y coroideo que se continúa con el recubrimiento de células ependimarias de la pared ventricular (fig. 30-7). Las superficies apicales del epitelio coroideo en contacto con el LCE tienen microvellosidades que aumentan su superficie ventricular. Las células epiteliales coroideas están unidas entre sí por uniones estrechas que constituyen una barrera eficaz para el paso libre de sustancias de los vasos sanguíneos en el centro de las vellosidades al líquido cerebroespinal (barrera sangre–LCE). La presión hidrostática dentro de los capilares fenestrados del plexo coroideo impele agua, solutos y proteínas hacia el núcleo de tejido conjuntivo de la vellosidad. Sin embargo, las sustancias macromoleculares no pueden pasar con libertad al LCE por las uniones estrechas entre las células epiteliales coroideas de recubrimiento.

LÍQUIDO CEREBROESPINAL

Los conceptos tradicionales de formación, circulación y absorción de LCE se formularon al principio del siglo XX y desde entonces se han modificado en grado considerable.

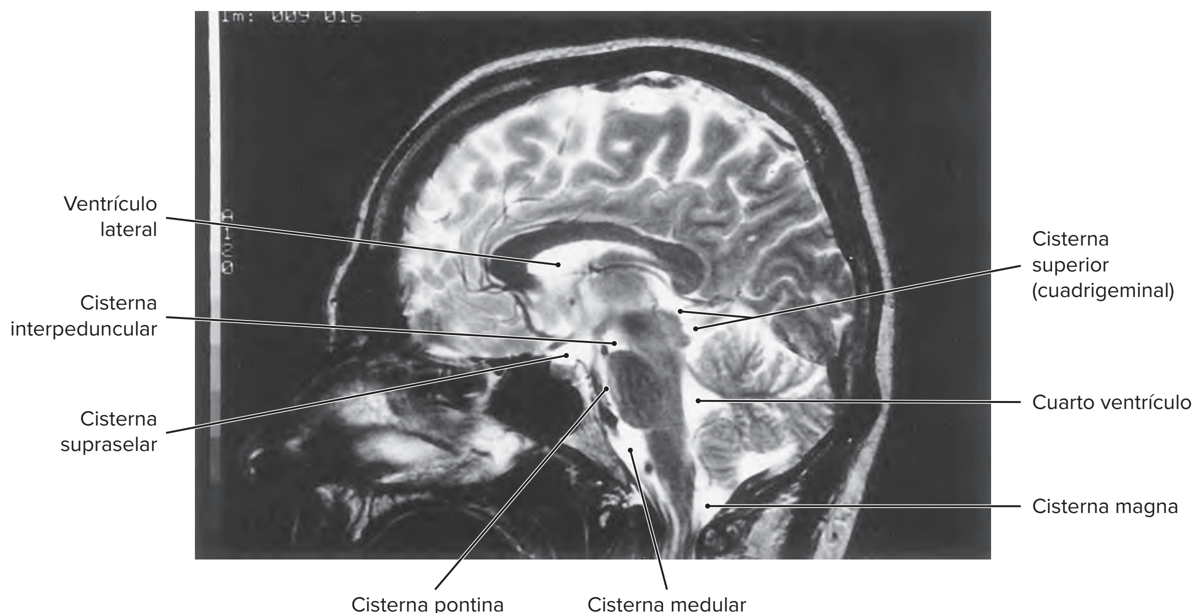


Figura 30-6. Imagen por RM mediosagital en fase T2 de las principales cisternas subaracnoideas.

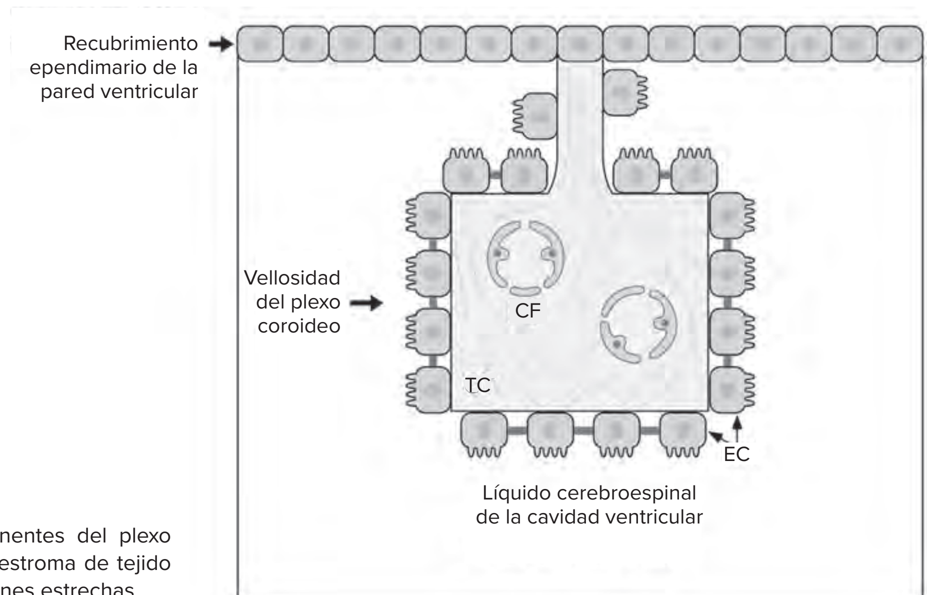


Figura 30-7. Esquema de los componentes del plexo coroideo. CF, capilares fenestrados; TC, estroma de tejido conjuntivo; EC, epitelio coroideo con uniones estrechas.

Conceptos tradicionales

Según los conceptos tradicionales que idearon entre 1914 y 1918 Cushing, Weed y Dandy, el plexo coroideo produce el LCE y este circula por el flujo de volumen en los ventrículos laterales, agujero de Monro, tercer ventrículo, acueducto cerebral y cuarto ventrículo. Además fluye a través de los agujeros de Magendie y Luschka a la cisterna magna y los espacios subaracnoideos en donde se absorbe por último hacia la circulación venosa por las granulaciones aracnoideas en el seno sagital superior (fig. 30-8).

Conceptos actuales

A. Formación

4 Aunque el plexo coroideo es uno de los principales sitios de formación de LCE, la producción de este se conserva cuando no existe dicha estructura. Aún no se conocen los sitios de producción del LCE y su contribución relativa al volumen total del líquido. Si bien, pruebas claras indican un origen ventricular (del plexo coroideo), también existen pruebas similares de puntos de producción extraventriculares (superficie cerebral pial, espacio extracelular cerebral, espacio perineural, etc.). Cerca de 60% del LCE se forma en los ventrículos y casi la mitad proviene del plexo coroideo; el resto depende del recubrimiento ependimario. En el hombre se forma LCE a un ritmo de 0.35 mL/min (alrededor de 15 a 20 mL/h, 500 mL/día) en el plexo coroideo y en mucho menor grado en el epéndimo. Su volumen promedio en el adulto se aproxima a 140 mL y la mayor parte del líquido llena los espacios subaracnoideos craneales. Alrededor de 30 mL de LCE se hallan en los ventrículos y casi otro tanto en el espacio subaracnoideo raquídeo. Se estima que el ritmo de recambio del LCE es de cuatro a cinco veces por día.

El ritmo de formación del LCE es bastante constante y casi nunca lo afectan alteraciones de la presión abajo de 280 mm de líquido cerebroespinal. Sin embargo, algunas pruebas sugieren una disminución del ritmo de formación en la hidrocefalia crónica producida por medios experimentales o la hidrocefalia humana, en la que la presión del LCE es muy alta. La formación de LCE por el plexo coroideo decrece también por vasoconstricción arteriolar local o hipotensión. La vasoconstricción que induce la P_{CO_2} baja durante la hiperventilación puede suprimir casi por completo la formación de LCE en el plexo coroideo. Por otra parte, se ha demostrado que la vasodilatación por inhalación de dióxido de carbono genera una elaboración notoria de LCE. Los fármacos que actúan en sistemas enzimáticos pueden influir en su producción al interferir con los mecanismos de transporte activo. Los medicamentos que inhiben la anhidrasa carbónica, como la acetazolamida, pueden anular de manera parcial o total la formación del líquido. La ouabaína, un inhibidor de la ATP–asa, puede tener efectos similares a los de la acetazolamida. Se ha probado que los glucocorticoides tienen un efecto inhibidor en el ritmo de formación del líquido; así mismo varios medicamentos diuréticos reducen el ritmo de su producción. Aunque se demostró que las alcalosis respiratoria y metabólica deprimen el ritmo de formación del LCE, es más eficaz la primera. Se sabe que la producción de LCE aumenta con la maduración; es posible que ello refleje la maduración de los sistemas enzimáticos que intervienen en el proceso secretorio.

B. Mecanismo de formación

5 Antes se consideraba que el LCE era un ultrafiltrado del plasma. Sin embargo, las pruebas recientes sugieren que el líquido se forma al parecer por los siguientes mecanismos:

1. Difusión. El ritmo de difusión depende del tamaño de la partícula y la liposolubilidad del compuesto. La difusión es el principal mecanismo de transporte de los gases respiratorios y algunos medicamentos que actúan en el sistema nervioso central como diazepam, fenobarbital y fenitoína. El alcohol también se transporta por difusión. El agua penetra con facilidad en el LCE por difusión.

2. Transporte activo. Los principales cationes que pasan al LCE a través del plexo coroideo son sodio y potasio. La concentración de sodio es más alta en el LCE que en plasma, en tanto que la del

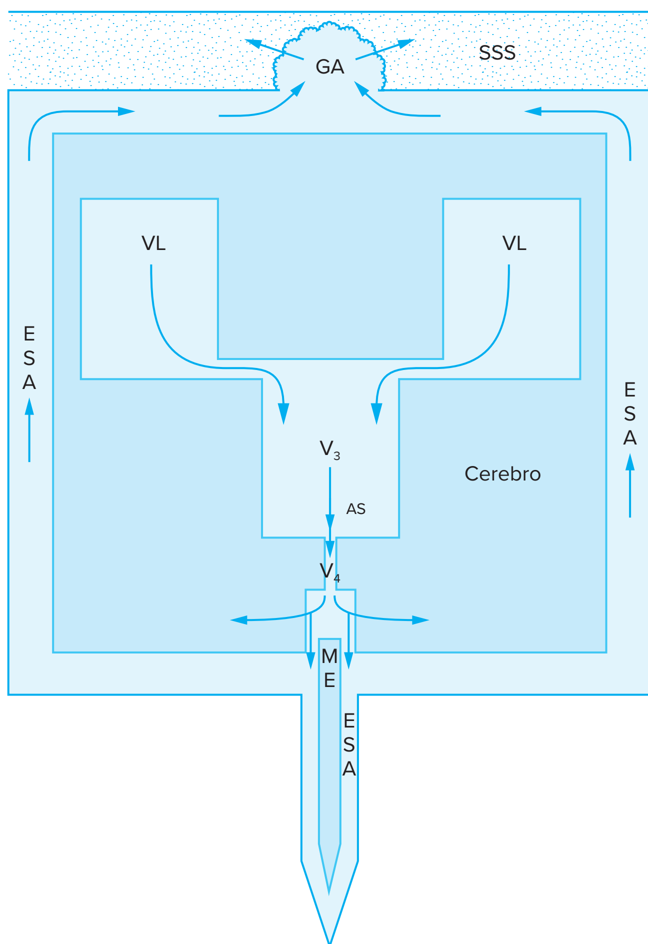


Figura 30-8. Esquema que muestra mediante flechas el patrón de circulación del líquido cerebroespinal de los ventrículos laterales al seno sagital superior. VL, ventrículo lateral; V_3, tercer ventrículo; AS, acueducto cerebral; V_4, cuarto ventrículo; ME, médula espinal, ESA, espacio subaracnoideo; GA, granulaciones aracnoideas; SSS, seno sagital superior.

potasio es más baja. De todos los cationes del líquido, el sodio se encuentra en la mayor cantidad y se utiliza para estabilizar el pH y la concentración total de cationes en el líquido. Casi todo el sodio del LCE penetra a través del plexo coroideo y sólo una fracción muy pequeña atraviesa los capilares y la sustancia cerebrales. La concentración de potasio es muy estable y no la afectan las fluctuaciones del pH sanguíneo o el LCE. Para la función de las células nerviosas es crítico un equilibrio apropiado entre el potasio intracelular y el extracelular. El exceso de potasio en el LCE lo incorpora con rapidez el tejido neural, mientras que la disminución la compensa el paso de potasio del tejido neural al líquido. El cloruro constituye el principal anión en el LCE y se difunde al parecer de manera pasiva a través del plexo coroideo, aunque su paso se regula de forma estrecha por el transporte de sodio y potasio.

Ciertas sustancias metabólicas de baja liposolubilidad, como la glucosa y algunos aminoácidos, llegan al LCE a través de sistemas de transporte con mediación de un portador específico. Los sistemas portadores de aminoácidos son independientes de aquellos que se encuentran en la glucosa, que es el principal sustrato energético para el cerebro. Su paso al LCE lo facilita un transportador de glucosa GLUT–1 dependiente de insulina. La disminución del transporte por GLUT–1 se acompaña de convulsiones, deterioro del desarrollo del cerebro y retraso mental.

El plexo coroideo bloquea casi por completo el paso de moléculas grandes al LCE, como las proteínas del plasma. Los estudios mediante técnicas de perfusión demostraron que la transferencia de albúmina de la sangre al LCE solo depende en parte del flujo de volumen. El principal mecanismo para el paso de proteínas al LCE es la transcitosis que media un receptor. En este mecanismo se une la proteína a un receptor en la superficie luminal de los capilares cerebrales y a continuación se internaliza y forma vesículas intracelulares similares a vesículas pinocíticas. La proteína llega a la superficie luminal de la barrera hematoencefálica. Las inmunoglobulinas penetran en el SNC por este mecanismo.

C. Circulación

El LCE fluye de los ventrículos laterales al tercer ventrículo a través del agujero de Monro y a continuación por el acueducto cerebral al cuarto ventrículo, en donde llega al espacio subaracnoideo del cerebro y la médula espinal por los agujeros de Magendie y Luschka (fig. 30-8).

Mediante cisternografía con isótopos es posible seguir la circulación del LCE de los ventrículos laterales al seno sagital superior, en donde se resorbe. El LCE llega a las cisternas basales en unos cuantos minutos, y fluye de estas últimas al espacio subaracnoideo rostral y la fisura lateral y por último a la convexidad del cerebro. Los isótopos inyectados en el espacio subaracnoideo lumbar se detectan en las cisternas basales en el transcurso de una hora.

En apariencia, tres factores facilitan la circulación de líquido cerebroespinal.

1. Impulso. El impulso del LCE de áreas de equilibrio positivo a zonas de equilibrio negativo facilita la circulación. Aunque la producción y absorción del LCE se encuentran en un equilibrio casi perfecto cuando se considera el espacio total de líquido, cualquier punto en el sistema puede encontrarse en equilibrio positivo o negativo. Por consiguiente, el LCE se difunde de áreas de equilibrio positivo al lado de equilibrio negativo. Este impulso promueve el flujo del líquido cerebroespinal.

2. Oscilación. El LCE se encuentra también en un estado continuo de oscilación, con movimientos de vaivén cuya amplitud aumenta a medida que se aproxima el líquido al cuarto ventrículo. La oscilación contribuye al flujo de LCE y el incremento de la amplitud en el cuarto ventrículo lo facilita hacia la cisterna magna.

3. Movimiento pulsátil. Por lo regular, se describen en el LCE movimientos rítmicos sincronizados con el pulso arterial. Estas oscilaciones pulsátiles asumen un movimiento hacia arriba y abajo en el cuarto ventrículo y las cisternas basales. Se piensa que esas oscilaciones se originan por la expansión del cerebro y sus arterias durante la sístole, no tanto por las pulsaciones del plexo coroideo, como se suponía con anterioridad. Las pulsaciones del LCE ocurren casi de manera simultánea con las pulsaciones arteriales intracraneales, y ambas se inician con 150 ms en el ciclo cardiaco.

D. Resorción

El concepto habitual de resorción del LCE señala que el líquido se resorbe a través de las granulaciones aracnoideas al sistema venoso del seno sagital superior (fig. 30-8) y en las lagunas laterales en la duramadre parasagital. Las granulaciones aracnoideas no

son discernibles en el recién nacido. Se tornan obvias alrededor de los 18 meses son numerosas y se diseminan con amplitud alrededor del tercero o cuarto año de vida. Son más comunes a lo largo del seno sagital superior pero también ocurren en otros senos o cerca de ellos.

6 Aunque las granulaciones aracnoideas y las lagunas laterales constituyen los principales sitios de resorción del LCE, se han descrito otros sitios alternativos: membrana aracnoidea, adventicia de los vasos sanguíneos leptomeníngeos, manguitos de las raíces de los nervios craneales y raquídeos, endotelio capilar, plexo coroideo, vasos leptomeníngeos, vainas perineurales de nervios craneales y raquídeos y epéndimo de los ventrículos.

Aún no se ha resuelto la controversia acerca de la adecuación del flujo del LCE a su base estructural. Los estudios iniciales sugirieron que las sustancias que de forma notoria varían de peso molecular y liposolubilidad pasan con facilidad de las vías del LCE a la sangre. Estos estudios no concuerdan con las observaciones ultraestructurales de las granulaciones aracnoideas, que muestran la presencia de endotelio intacto con uniones estrechas que separan con efectividad los compartimientos del LCE y el sanguíneo. Pese a ello, es posible que esta controversia la superen estudios más recientes que reconocen un mecanismo de resorción del LCE en las granulaciones aracnoideas similar al descrito para el drenaje del humor acuoso en el conducto de Schlemm. Según esta hipótesis, la salida del LCE a través de las granulaciones aracnoideas depende de la presión. Las células endoteliales de las vellosidades aracnoideas sufren vacuolación en el lado del líquido cerebroespinal. Las vacuolas aumentan de tamaño por el gradiente de presión diferencial entre el LCE (más alto) y los compartimientos sanguíneos (más bajo) y al final llegan al lado sanguíneo de las células endoteliales, en donde se rompen y crean un conducto permeable entre el LCE y la sangre. Esta hipótesis se confirmó tras observar las granulaciones aracnoideas mediante microscopia electrónica.

Además de esta vía de filtración, se piensa que las sustancias se resorben por las otras dos rutas de difusión y transporte activo.

E. Función

7 El LCE tiene tres funciones principales:

1. Sostiene el peso del cerebro dentro del cráneo. Esta función de flotación se altera cuando se extrae LCE y el resultado es cefalea por la mayor tracción en vasos y nervios.
2. Actúa como un amortiguador o cojín entre el cerebro y la duramadre y el cráneo adyacentes; protege al cerebro de traumatismos físicos durante una lesión del cráneo al atenuar los efectos del traumatismo.
3. Proporciona un ambiente químico estable para el sistema nervioso central. La composición química del LCE es bastante estable incluso cuando existen cambios notorios en la composición química del plasma.

F. Composición

El LCE es incoloro, transparente y compuesto por las sustancias y siguientes elementos:

1. Agua. Es el principal constituyente del líquido cerebroespinal.

2. Proteínas. El valor de las proteínas en el LCE normal se aproxima a 15 a 45 mg/dL. La cifra más baja (15 mg/dL) indica la concentración de proteínas en el LCE ventricular; el valor más alto (45 mg/dL)) corresponde a la concentración de proteínas en el espacio subaracnoideo lumbar. Los valores de las proteínas aumentan en diversos estados patológicos del sistema nervioso (infección, tumor, hemorragia) y también después de la obstrucción de las vías del LCE. Tres proteínas constituyen el mayor volumen del contenido proteínico del líquido: albúmina y globulinas *beta* y *gamma*. La presencia en el LCE de bandas oligoclonales (bandas electroforéticas en la región de la inmunoglobulina G) y proteínas de mielina básicas sugiere un proceso desmielinizante como la esclerosis múltiple.

3. Azúcar. La cantidad de glucosa en el LCE normal es cercana a dos tercios de la sanguínea. El valor de la glucosa es apenas más alto (75 mg/dL) en el líquido ventricular que en el espacio del líquido subaracnoideo lumbar (60 mg/dL). La relación de la glucosa del LCE con la glucemia es más alta en recién nacidos y prematuros, quizá por la inmadurez de la barrera hematoencefálica. El valor decrece en la meningitis y la infiltración meníngea por tumores.

4. Células. Una muestra normal de LCE contiene hasta tres linfocitos por milímetro cúbico. El número de glóbulos blancos en el LCE aumenta en procesos infecciosos. En general, en infecciones bacterianas (meningitis bacteriana) predominan los leucocitos, y en las virales (meningitis viral y encefalitis) los linfocitos. El LCE normal no contiene glóbulos rojos (GR). La presencia de estos últimos en el líquido resulta de un traumatismo durante su obtención o es secundaria a una hemorragia hacia el líquido. Los GR traumáticos aparecen en las primeras muestras de LCE y desaparecen en las que se reúnen con posterioridad. Los GR por una hemorragia (p. ej., subaracnoidea) tornan el LCE notablemente sanguinolento y xantocrómico (amarillo). La xantocromía se debe a la liberación de bilirrubina de los glóbulos rojos. En algunos tipos de neoplasias del sistema nervioso central, en particular las que se acompañan de diseminación leptomeníngea, pueden haber células neoplásicas.

5. Electrólitos. El LCE contiene sodio, potasio, cloruro, magnesio y calcio. El sodio y el potasio constituyen los principales cationes, en tanto que el cloruro es el principal anión. La concentración de iones sodio, cloruro y magnesio es más alta en el LCE que en el plasma, mientras que el valor de los iones potasio y calcio es más bajo.

6. Péptidos. En el LCE se encuentran en numerosos péptidos, entre ellos factor liberador de hormona luteinizante, colecistocinina, angiotensina II, sustancia P, somatostatina, hormona liberadora de hormona tiroidea, oxitocina y vasopresina.

G. Propiedades físicas

1. Densidad específica. La densidad específica del LCE normal varía entre 1.006 y 1.009. Un incremento del contenido proteínico eleva su densidad específica. La densidad media publicada del LCE es más baja en mujeres en grado considerable. Esta diferencia de densidad puede modificar la distribución subaracnoidea de los anestésicos locales y otros medicamentos.

2. Presión. La presión normal del líquido cuantificada en el espacio subaracnoideo lumbar varía entre 50 y 200 mm de LCE (hasta 8 mm Hg) medida con el paciente acostado en posición lateral y relajado. Los límites normales de presión son más altos (200 a 300 mm de LCE) cuando se cuantifican con el enfermo sentado y erguido. La presión del LCE aumenta en infecciones del sistema nervioso central (meningitis), tumores, hemorragia, trombosis e hidrocefalia.

Punciones raquídea (lumbar), cisternal y ventricular

8 El examen del LCE tiene un gran valor en el diagnóstico neurológico. El acceso al LCE con fines diagnósticos data de 1891 cuando Quinke introdujo la **punción lumbar**. Es posible obtener LCE de tres sitios: espacio subaracnoideo raquídeo (punción raquídea o lumbar), cisterna magna (punción cisternal) y ventrículos laterales (punción ventricular). Se utiliza con mayor regularidad la primera vía. En este procedimiento (**punción raquídea o lumbar**) se introduce una aguja especial en los espacios vertebrales L–2 y L–3, L–3 y L–4 o L–4 y L–5, con técnicas estériles y anestesia local. Se inserta con suavidad la aguja en el espacio subaracnoideo y se extrae el líquido. Debido a que el cono medular termina a nivel de las vértebras L–1 o L–2 y las meninges se extienden hasta el nivel vertebral S–1 o S–2, el espacio entre las vértebras L–2 y L–3 es un área segura en que puede introducirse la aguja para punción lumbar sin peligro de lesionar la médula espinal. Para la **cisterna magna** se accede a una vía suboccipital a través de la membrana atlantooccipital posterior. Se ingresa a los ventrículos laterales a través de la sustancia cerebral. Está contraindicado extraer LCE del espacio subaracnoideo lumbar cuando está elevada la presión intracraneal. Las punciones raquídeas en estos estados pueden causar herniación del uncus del lóbulo temporal a través de la tienda o las amígdalas cerebelosas por el agujero magno, con coma y muerte consiguientes. Los espacios subaracnoideo lumbar y cisternal y los ventrículos no sólo se puncionan para obtener LCE para examen; también se utilizan con el fin de inyectar aire, material de contraste o fármacos para diagnóstico o tratamiento de trastornos neurológicos.

SISTEMA DE BARRERA CEREBRAL

9 En 1885, se crea el concepto de un sistema de barrera entre la sangre y el cerebro cuando se encontró que los colorantes ácidos inyectados por vía intravenosa teñían todos los órganos del cuerpo excepto el cerebro. Más tarde se observó que al inyectar estos colorantes ácidos en el LCE se teñía el cerebro. Por consiguiente, se presupuso una barrera localizada en la interfaz hematoencefálica, que impedíala entrada de colorantes ácidos al cerebro. Desde entonces, se descubrió que estos colorantes ácidos se unen por sí mismos a la albúmina sérica y que la barrera para su entrada al cerebro es la baja permeabilidad de los capilares cerebrales a la albúmina a la que se unen los colorantes.

Aunque los estudios iniciales concibieron solo una barrera en la interfaz hematoencefálica, estudios de la década de 1930 identificaron la existencia de otros sitios de barrera cerebral. En consecuencia, se sustituyó el término *barrera hematoencefálica* por el más útil de *sistema de barrera cerebral,* integrado por dos barreras separadas: la hematoencefálica, que se localiza en la interfaz entre la pared capilar y la sustancia cerebral, y sangre–LCE, situada en el plexo coroideo. La barrera hematoencefálica forma una estructura anatómica única muy diferente de otras barreras entre sangre y órganos (fig. 30-9). La principal diferencia es la elaboración impermeable de células endoteliales. Con excepción de algunos sitios (órganos circunventriculares), en el cerebro no existen las fenestraciones de las células endoteliales que recubren los capilares de otros órganos. Además, las células endoteliales del cerebro se adhieren entre sí mediante uniones estrechas y están recubiertas con un glucocáliz (glucoproteína P) que conserva

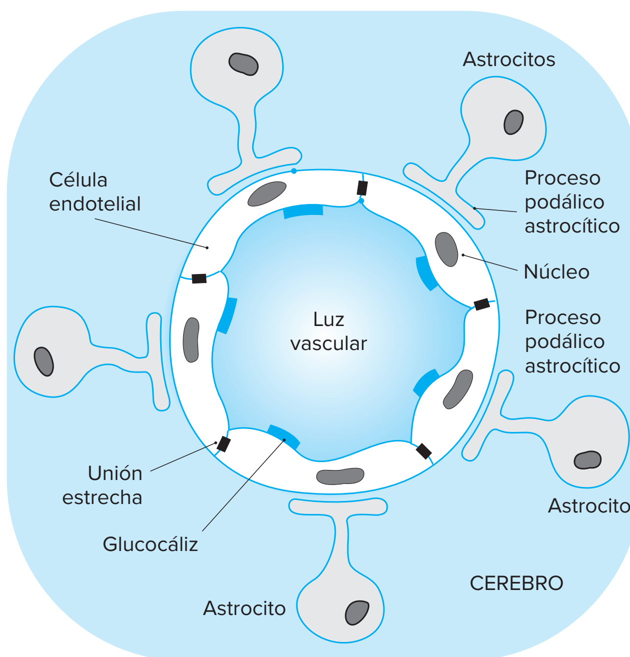


Figura 30-9. Esquema del sustrato anatómico de la barrera hematoencefálica.

una carga negativa en la superficie luminal y expulsa ciertas sustancias indeseables. Otra característica especial de la barrera hematoencefálica es una capa de procesos podálicos astrocíticos (glial limitante) que recubre casi toda la superficie luminal de los capilares cerebrales. Una propiedad notable de la barrera hematoencefálica es el elevado número de mitocondrias en las células endoteliales que proporcionan el alto nivel de energía necesario para conservar la función de la barrera hematoencefálica, que es la más extensa de las barreras. Separa la sangre del interior de los capilares de la sustancia cerebral. La barrera hematoencefálica impide la entrada de la sangre al cerebro casi de todas las moléculas excepto las pequeñas (menos de 20 kDa) y las lipofílicas. Sin embargo, existen moléculas hidrofílicas pequeñas y grandes que cruzan la barrera. Lo llevan a cabo mediante transporte activo y transcitosis, ambos con la mediación de receptor.

Durante la inflamación o en un proceso patológico de mediación inmunitaria, se altera la barrera hematoencefálica y permite el acceso de células y otras sustancias al cerebro. El incremento de la permeabilidad de la barrera hematoencefálica durante la inflamación depende de varios factores: abertura de uniones estrechas, brechas a través de células endoteliales, aumento de la transcitosis mediada por receptor e incremento de la pinocitosis.

Al principio, se pensaba que el cerebro era un órgano privilegiado desde el punto de vista inmunitario. Después se demostró que los linfocitos T pueden cruzar la barrera hematoencefálica en cantidades pequeñas. Una vez en el cerebro, los linfocitos que reaccionan con antígenos neurales permanecen en el cerebro e inician una inflamación. Los linfocitos T que no reaccionan a antígenos neurales salen muy pronto. Los linfocitos T que migran hacia el interior del cerebro son de la variedad CD4+.

En la barrera sangre–LCE, las uniones estrechas que unen células epiteliales coroideas (fig. 30-7) constituyen la barrera en este sitio. El área de superficie de la barrera sangre–LCE solo

es 0.02% del área de superficie de la barrera hematoencefálica. Las células ependimarias que recubren los ventrículos no están vinculadas entre sí por uniones estrechas (fig. 30-7) y por consiguiente no constituyen una barrera entre el LCE y el cerebro. Una tercera barrera, la hematoneural, comprende el perineurio y los capilares del endoneurio. Las paredes de los capilares no están fenestradas y las células endoteliales tienen uniones estrechas. Esta barrera es más eficaz en ganglios de las raíces dorsales y autónomos.

Los estudios sobre los mecanismos del sistema de barrera demostraron que los sustratos anatómicos de la barrera (recubrimiento endotelial, membrana basal, procesos gliales, uniones estrechas) no explican todos los fenómenos del sistema de barrera observados. Por consiguiente, es concebible que en el sistema de barrera operen otros factores, entre ellos:

Flujo sanguíneo. Este factor interviene en el ingreso al cerebro de sustancias de alta liposolubilidad. El ritmo del flujo sanguíneo a la región del cerebro determina la cantidad que ingresa de estas sustancias.

Requerimientos metabólicos. Al parecer, el ritmo de entrada de algunas sustancias al cerebro depende de los requerimientos metabólicos de esa región con la sustancia particular (p. ej., se acumula colesterol en el cerebro durante la formación de mielina y disminuye cuando termina la mielinización).

El sistema de barrera cerebral es más permeable en recién nacidos en comparación con los adultos. A medida que madura el cerebro con la edad, se torna menos permeable (p. ej., en el cerebro del neonato es permeable a la bilirrubina; un aumento de sus concentraciones en la sangre de un recién nacido es perjudicial para la función cerebral). En contraste, un incremento excesivo de la bilirrubina sérica en adultos no afecta al cerebro.

10 Ciertas áreas del cerebro carecen de un sistema de barrera. Estas zonas, que se conocen como órganos circunventriculares, incluyen el área postrema, un centro quimiorreceptor en la médula oblongada caudal; la neurohipófisis; el órgano vascular de la lámina terminal (superior y rostral en relación con el quiasma óptico), que es sensible a la osmolaridad del plasma; la eminencia mediana del hipotálamo; el órgano subcomisural localizado en situación ventral respecto de la comisura posterior en la unión del tercer ventrículo y el acueducto cerebral el órgano subfornical (abajo del fórnix), que es sensible a la angiotensina II circulante, y la glándula pineal. En algunos órganos circunventriculares las neuronas tienen receptores especializados para proteínas específicas (p. ej., área postrema, órgano subfornical y órgano vascular). Otros órganos circunventriculares tienen neuronas con propiedades secretorias y comprenden la eminencia media, neurohipófisis, órgano subcomisural y glándula pineal. Todas estas áreas se caracterizan por una vascularidad abundante. A diferencia de los vasos en cualquiera otra parte del cerebro, en las áreas mencionadas, el recubrimiento endotelial de los vasos está fenestrado.

TERMINOLOGÍA

Acueducto cerebral (de Silvio). Paso estrecho que une los ventrículos tercero y cuarto. En 1650, lo describió Boe Sylvius; por lo que se llama así en su honor.

Agujero de Luschka. Dos aberturas en los recesos laterales del techo aracnoideo del cuarto ventrículo a través de las cuales llega el LCE a la cisterna magna desde el ventrículo. En 1863, Hubert von Luschka, anatomista alemán lo nombró así.

Agujero de Magendie. Abertura mediana en el techo del cuarto ventrículo que lo conecta con la cisterna magna. En 1842, François Magendie, filósofo francés descubrió el agujero.

Agujero de Monro. Sitio de comunicación entre los ventrículos lateral y tercero. En 1753, lo describió por primera vez Alexander Monro, anatomista sueco. Antes de esa época se presuponía que los ventrículos lateral y tercero se comunicaban por un orificio o paso en el extremo superior del tercer ventrículo llamado vulva o un sitio bajo el fórnix denominado ano. Nunca se demostraron estas aberturas. Se presumía que ocurrían por necesidad.

Cavidad de Verga. Espacio quístico intraventricular en el cuerpo del ventrículo lateral que se continúa con la cavidad del *septum pellucidum*. En 1851, Andrea Verga, anatomista italiano describió la cavidad.

Punción cisternal. Acceso al LCE en la cisterna magna mediante la inserción de una aguja en la región suboccipital a través de la membrana atlantooccipital. En 1908, Oberga introdujo el procedimiento.

Punción lumbar. Método para ingresar al LCE en el espacio subaracnoideo lumbar tras introducir una aguja entre las vértebras lumbares. En 1891, Henrich Quinke, médico alemán realizó por primera vez la punción en un paciente vivo. William Gowers desaprobó el procedimiento y no aceptó su uso en el *National Hospital* en Londres, pero se llevó a cabo este procedimiento después de su retiro.

LECTURAS SUGERIDAS

Alami SY, Afifi AK: Cerebrospinal fluid examination. In Race GJ (ed): *Laboratory Medicine*, vol 4, chap 2. Hagerstown, MD, Harper & Row, 1973:1.

Bradbury M: The structure and function of the blood-brain barrier. *Fed Proc* 1984; 43:186–190.

Egnor M et al: A model of intracranial pulsations. *Pediatr Neurosurgery* 2001; 35:284–298.

Fox RJ et al: Anatomic details of intradural channels in the parasagittal dura: a possible pathway for flow of cerebrospinal fluid. *Neurosurgery* 1996; 39:84–90.

Friede RL: Hydrocephalus-special pathology. In: *Developmental Neuropathology.* New York, Springer-Verlag, 1989:240–241.

Goldstein G, Betz A: The blood-brain barrier. *Sci Am* 1986; 255:74–83.

Gomez DG et al: The spinal cerebrospinal fluid absorptive pathways. *Neuroradiology* 1974; 8:61–66.

Hughes RA et al: Caves and cysts of the septum pellucidum. *Arch Neurol Psychiatry* 1955; 74:259–266.

Johnston I, Teo C: Disorders of CSF hydrodynamics. *Child Nerv Syst* 2000; 16:776–799.

Kempe LG, Busch E: Clinical significance of cisterna veli interpositi. *Acta Neurochir* 1967; 16:241–248.

Leech RW: Normal anatomy of ventricles, meninges, subarachnoid space, and venous system. In Leech RW, Brumback RA (eds): *Hydrocephalus: Current Clinical Concepts.* St Louis, Mosby–Year Book, 1991:18.

Leech RW: Normal physiology of cerebrospinal fluid. In Leech RW, Brumback RA (eds): *Hydrocephalus: Current Clinical Concepts.* St Louis, Mosby–Year Book, 1991:30.

Leslie W: Cyst of the cavum vergae. *Can Med Assoc J* 1940; 43:433–435.

Mori K: Subcallosal midline cysts in anomalies of the central nervous system. In Nadjmi M (ed): *Neuro-radiologic Atlases.* New York, Thieme-Stratton, 1985:69.

Pryse-Phillips W: *Companion to Clinical Neurology.* Boston: Little, Brown, 1995.

Rubin LL, Staddon JM: The cell biology of the blood-brain barrier. *Annu Rev Neurosci* 1999; 22:11–28.

Sage MR, Wilson AJ: The blood-brain barrier: An important concept in neuroimaging. *AJNR* 1994; 15:601–622.

Saunders NR et al: Barrier mechanisms in the brain: I. Adult brain. *Clin Exp Pharmacol Physiol* 1999; 26:11–19

Schiffer E et al: Influence of sex on cerebrospinal fluid density in adults. *Br J-Anaesth* 1999; 83:943–944.

Schwidde JT: Incidence of cavum septi pellucidi and cavum vergae in 1032 human brains. *Arch Neurol Psychiatry* 1952; 67:625–632.

Segal MB: The choroid plexuses and the barriers between the blood and the cerebrospinal fluid. *Cell Molec Neurobiol* 2000; 20:183–196.

Selmaj K: Pathophysiology of the blood-brain barrier. *Semin Immunopathol* 1996; 18:57–73.

Tyler HR, Tyler KL: Communication between lateral and third ventricle: First description. *Neurology* 1985; 35:1298.

Vastola EF: CSF formation and absorption estimates by constant flow infusion method. *Arch Neurol* 1980; 37:150–154.

Whitelaw A: A new view on the CSF-circulation with the potential for pharmacological treatment of childhood hydrocephalus. *Acta Paediatr* 1997; 86:125–132.

Zellweger H, Van Epps EF: The cavus veli interpositi and its differentiation from cavum vergae. *AJR* 1959; 82:793–805.

Líquido cerebroespinal y sistema de barrera: correlaciones clínicas

31

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1. *La ventriculomegalia se acompaña de producción excesiva de líquido cerebroespinal (LCE), atrofia cerebral, falta de crecimiento del manto cerebral en el desarrollo y obstrucción o absorción del LCE.*
2. *La hidrocefalia, se refiere a un incremento del volumen de LCE en el ventrículo con o sin aumento concomitante de su presión. La hidrocefalia se clasifica en las variedades comunicante y no comunicante.*
3. *La hidrocefalia de presión normal alude al crecimiento uniforme del sistema ventricular sin una elevación concurrente de la presión del LCE o la intracraneal.*
4. *La hidrocefalia externa benigna es la acumulación de LCE en los espacios subaracnoideos que rodean al cerebro sin un crecimiento notable de las cavidades ventriculares.*
5. *La hipertensión intracraneal idiopática se caracteriza por una elevación de la presión intracraneal sin hidrocefalia o un tumor cerebral, cavidades ventriculares pequeñas y una respuesta favorable a la acetazolamida o los corticoesteroides.*
6. *Pueden observarse quistes intraventriculares en cualquiera de las cavidades de los ventrículos, pero son más comunes en el tercero (quistes coloides del tercer ventrículo).*
7. *El síndrome de la cabeza de muñeca inestable se vincula con quistes del tercer ventrículo y, menos a menudo, con estenosis acueductal y obstrucción de la derivación.*
8. *El síndrome de Dandy–Walker se reconoce por la tríada de gran dilatación quística del cuarto ventrículo, agenesia del vermis del cerebelo y crecimiento de la fosa posterior.*

LÍQUIDO CEREBROESPINAL EN ENFERMEDADES

El examen del LCE en pacientes con afecciones neurológicas proporciona información valiosa sobre la naturaleza del proceso patológico. Esto es en particular cierto en infecciones (meningitis, encefalitis), trastornos autoinmunitarios (esclerosis múltiple, polineuritis de Guillain–Barré), tumores y hemorragias.

El LCE normal que se obtiene del espacio subaracnoideo lumbar es transparente e incoloro, con una presión de 50 a 200 mm de LCE en posición recumbente relajada y contiene tres células (linfocitos) o menos por milímetro cúbico, 15 a 45 mg de proteínas y 60 a 80 mg/dL de glucosa.

En la meningitis bacteriana, el LCE es opaco y turbio, la presión está elevada en grado considerable (200 a 500 mm de presión de LCE), contiene un número mayor de células, casi todas leucocitos polimorfonucleares (2000 a 10 000/mm^3), mayor

cantidad de proteínas (100 a 1000 mg) y glucosa baja (menos de 20 mg/dL). El examen del líquido mediante tinción de Gram y cultivo revela el microorganismo causal de la meningitis.

En la encefalitis viral, el LCE es casi siempre transparente, con presión normal o ligeramente elevada, y contiene una cifra normal o apenas mayor de células (cinco a varios cientos, en particular linfocitos), una cantidad normal de proteínas o un poco aumentada (50 a 200 mg/dL) y glucosa normal. La tinción de Gram no muestra bacterias. El cultivo del LCE puede revelar el agente viral relacionado.

En la esclerosis múltiple, el LCE es transparente con presión normal y un número normal o apenas mayor de células (50 a 300), sobre todo linfocitos, cantidad normal o aumentada en proporción discreta de proteínas, incluidas las oligoclonales y las mielínicas básicas, aumento de gammaglobulinas y glucosa normal.

En el síndrome de **Guillain–Barré**, el LCE se caracteriza por disociación albuminocitológica que muestra un incremento de modesto a notable de proteínas en presencia de un número normal de células. El líquido es claro, así como presión y la glucosa normales.

En tumores del cerebro el LCE es transparente con aumento de la presión, además contiene una cifra normal o incrementada de células, mayor cantidad de proteínas y glucosa normal. La centrifugación del LCE revela la presencia de células tumorales en el sedimento. La diseminación de células tumorales a lo largo de las meninges se acompaña de un incremento de células y proteínas. Cuando se eleva la presión intracraneal está contraindicada una punción lumbar para evitar la herniación.

En tumores de la médula espinal, el LCE muestra un tinte amarillento como resultado del incremento notable de proteínas, la presión es normal y la cifra de células normal o ligeramente mayor, la glucosa es normal. Es posible encontrar células tumorales en el sedimento.

En la hemorragia subaracnoidea el LCE es sanguinolento, la presión está elevada en grado notorio, contiene una cifra mayor de glóbulos rojos, una cantidad muy alta de proteínas (como resultado de la presencia de sangre) y la glucosa desciende.

En el cuadro 31-1 se resumen los hallazgos en el LCE en los estados normal y patológico.

VENTRICULOMEGALIA

1 El crecimiento de los ventrículos (ventriculomegalia) se relaciona muchas veces con uno de los siguientes trastornos: producción excesiva de LCE, como ocurre en tumores del plexo coroideo (papiloma del plexo coroideo); atrofia del cerebro con crecimiento secundario (compensador) de los ventrículos (**hidrocefalia *ex vacuo***) (p. ej., en la **enfermedad de Alzheimer**), falta de crecimiento del manto cerebral durante el desarrollo (el cerebro entre el ventrículo y la superficie cerebral), como en el padecimiento denominado **colpocefalia**, u obstrucción del flujo o la absorción de LCE, como en la **hidrocefalia** obstructiva.

Aún no se conoce con claridad el mecanismo de la ventriculomegalia en tumores hipersecretorios del plexo coroideo (fig. 31-1). Es posible que se deba a una formación excesiva de LCE mayor que la resorción, una producción mayor de proteínas, o ambas cosas.

La ventriculomegalia acompañada de atrofia cerebral puede ser focal (como en un infarto) (fig. 31-2) o generalizada (p. ej., en la enfermedad de Alzheimer y la encefalopatía isquémica hipóxica) y es un mecanismo compensador que llena el espacio creado por la pérdida de sustancia cerebral. Por esta razón se conoce como hidrocefalia *ex vacuo.* Por lo general, se presenta con crecimiento concomitante de los espacios subaracnoideos.

La ventriculomegalia del desarrollo se debe a falta de crecimiento del manto cerebral. En un embrión de ocho semanas de edad, los ventrículos son grandes y el manto cerebral delgado. Con el desarrollo normal, este último crece con mayor rapidez que los ventrículos, de modo que hacia mediados de la gestación estos últimos se tornan relativamente pequeños. Cuando no crece con normalidad el manto cerebral, los ventrículos permanecen grandes, un padecimiento que se conoce como colpocefalia (fig. 31-3), un término que en 1946, Yakovlev y Wadsworth idearon para referirse al crecimiento desproporcionado de los cuernos occipitales.

Cuadro 31-1. Hallazgos normales y patológicos en el líquido cerebroespinal

Estado	Color	Presión (mm LCE)	Células mm³	Proteínas (mg/dL)	Glucosa (mg/dL)	Otros
Normal	Transparente	50-200	0-3	15-45	60-80	—
Meningitis bacteriana.	Turbio	↑	↑ (neutrófilos)	↑	↓	Microorganismo por tinción de Gram y cultivo.
Encefalitis viral.	Transparente	Normal o ↑	Normal o ↑ (linfocitos).	Normal o ↑	Normal	Microorganismo por cultivo.
Esclerosis múltiple.	Transparente	Normal	Normal o ↑	Normal o ↑ (incremento de gammaglobulinas).	Normal	Bandas oligoclonales y proteínas mielínicas básicas.
Síndrome de Guillain–Barré.	Transparente	Normal	Normal	↑	Normal	Disociación albumino citológica.
Tumor cerebral.	Transparente	↑	Normal o ↑	↑	Normal	Células tumorales en el sedimento.
Tumor espinal.	Amarillo	Normal	Normal o ↑	↑	Normal	Células tumorales en el sedimento.
Hemorragia subaracnoidea.	Sanguinolento	↑	↑ (glóbulos rojos).	↑	↓	—

↑, elevada; ↓, reducida.

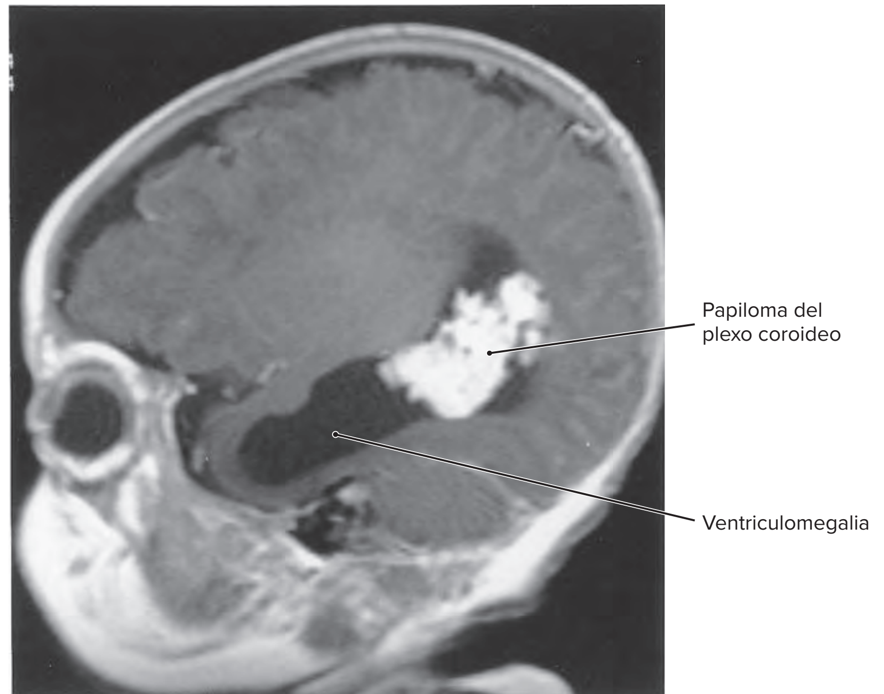


Figura 31-1. Imagen por RM parasagital con realce de gadolinio que muestra un papiloma del plexo coroideo y ventriculomegalia.

HIDROCEFALIA

2

Es un trastorno que se caracteriza por un incremento del volumen de LCE en los ventrículos (fig. 31-4). Hipócrates fue el primer médico que trató la hidrocefalia y para su terapéutica aconsejaba el uso de laxantes y sustancias que inducían al estornudo. Aunque Hipócrates y otros sugirieron el tratamiento quirúrgico de la hidrocefalia, no se aceptó como la modalidad terapéutica más eficaz sino hasta el siglo XIX.

Existen dos tipos de hidrocefalia: comunicante y no comunicante. En la **hidrocefalia comunicante** se identifica una comunicación libre entre los ventrículos y el espacio subaracnoideo. La obstrucción del flujo de LCE en este tipo de hidrocefalia, se reconoce en un punto distal respecto del sistema ventricular, en los espacios subaracnoideos (como resultado de fibrosis por una infección previa) o en las granulaciones aracnoideas (por ausencia o anormalidades de estas estructuras). Esto tiene como resultado una acumulación de LCE y crecimiento de todas las cavidades ventriculares y los espacios subaracnoideos.

En la **hidrocefalia no comunicante** no puede pasar el LCE de las cavidades ventriculares a los espacios subaracnoideos por obstrucción de su flujo en el **agujero de Monro** (fig. 31-5), el **acueducto cerebral** (fig. 31-6) o los **agujeros de Magendie** y

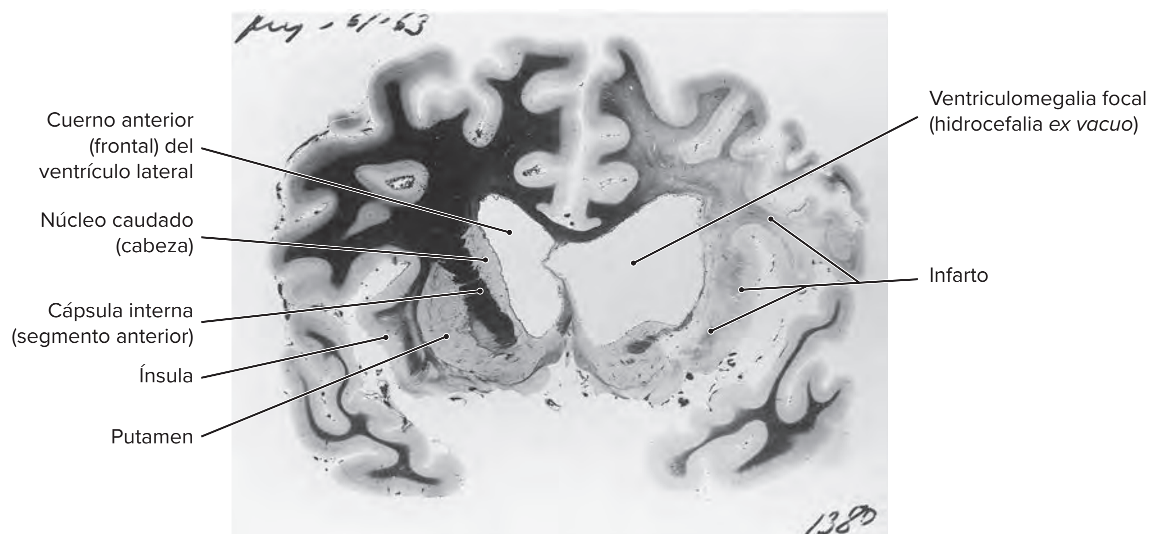


Figura 31-2. Corte coronal del cerebro que muestra un infarto cerebral y ventriculomegalia focal secundaria.

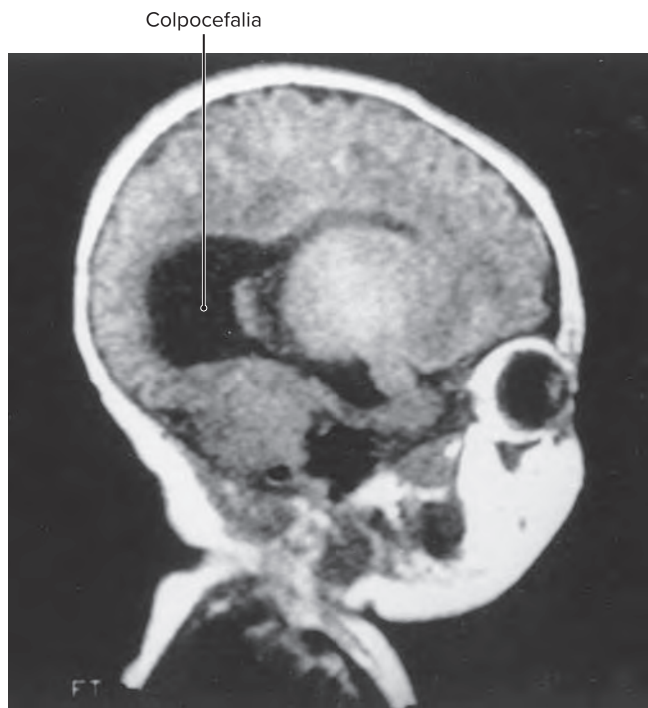


Figura 31-3. Estudio de imagen por RM parasagital en fase T1 de un crecimiento desproporcionado del cuerno occipital en la colpocefalia.



Figura 31-4. Estudio de imagen por RM axial en fase T2 que muestra cavidades ventriculares crecidas (ventriculomegalia) por hidrocefalia.

Luschka. La obstrucción del agujero de Monro (p. ej., por un tumor) bloquea el flujo de LCE del ventrículo lateral al tercero y el efecto es la acumulación de LCE y crecimiento del ventrículo lateral en el lado de la obstrucción (fig. 31-5). La oclusión del acueducto cerebral por tumor, inflamación o atresia congénita provoca acumulación de LCE y crecimiento de las cavidades ventriculares que drenan en el acueducto (tercer ventrículo y ambos ventrículos laterales) (fig. 31-6). La obstrucción de los agujeros de Magendie y Luschka por tumor, inflamación o atresia congénita ocasiona acumulación de LCE y crecimiento de los ventrículos cuarto, tercero y los dos laterales.

En adultos, en quienes ya se cerraron las suturas craneales, la hidrocefalia se vincula con una elevación notable de la presión intracraneal. Esto se acompaña de cefalea, vómitos, mareo, disminución del estado de conciencia y edema de los discos ópticos. En estos enfermos se redondean los márgenes laterales de los ventrículos laterales, y hay un flujo de salida de LCE a través del epéndimo hacia los espacios periventriculares (flujo transependimario) (fig. 31-7). La presión que se ejerce en las fibras corticoespinales que inervan las extremidades inferiores, que cursan cerca de los ventrículos laterales, tiene como resultado debilidad de ellas.

Cuando se desarrolla hidrocefalia en la niñez temprana, antes del cierre de las suturas del cráneo, la cavidad craneal responde a la elevación de la presión con un ensanchamiento de las suturas y aumento progresivo de la circunferencia cefálica. El aumento rápido de la presión intracraneal en estos niños puede precipitar una disminución del grado de conciencia y el alerta, vómitos, irritabilidad y **signo de la puesta de sol**, en el que están retraídos los párpados superiores y los globos oculares dirigidos hacia abajo.

Hidrocefalia de presión normal (síndrome de Hakim–Adams)

3 Se define como un tipo de hidrocefalia comunicante; es un trastorno de la edad avanzada que se caracteriza por el crecimiento uniforme del sistema ventricular, sin un aumento concomitante de la presión del LCE o intracraneal. No se comprende bien la fisiopatología de la hidrocefalia de presión normal. Se piensa que el deterioro de la resorción de LCE da lugar a la acumulación de este último y el crecimiento ventricular. A nivel clínico, el padecimiento se reconoce por demencia, incontinencia urinaria y alteraciones de la marcha. En ocasiones mejoran estos signos después de derivar el LCE a sitios extracraneales. Por consiguiente, la hidrocefalia de presión normal se considera un trastorno demencial susceptible de tratamiento. La afección puede diagnosticarse mediante gammagramas con radioisótopos, que demuestran su reflujo a los ventrículos después de inyectarlos en el espacio subaracnoideo lumbar.

Hidrocefalia externa benigna

4 Es un trastorno de la niñez que se distingue por acumulación de LCE en el espacio subaracnoideo sobre la superficie cerebral, en particular en los lóbulos frontales y la fisura interhemisférica, sin afección considerable de las cavidades ventriculares (fig. 31-8). El padecimiento lo describió por primera vez en el siglo XVIII Underwood, quien también advirtió su naturaleza benigna. La anormalidad se descubrió de nueva cuenta después del uso de las técnicas de imágenes más recientes. Es un padecimiento que remite de forma espontánea y sin secuelas.

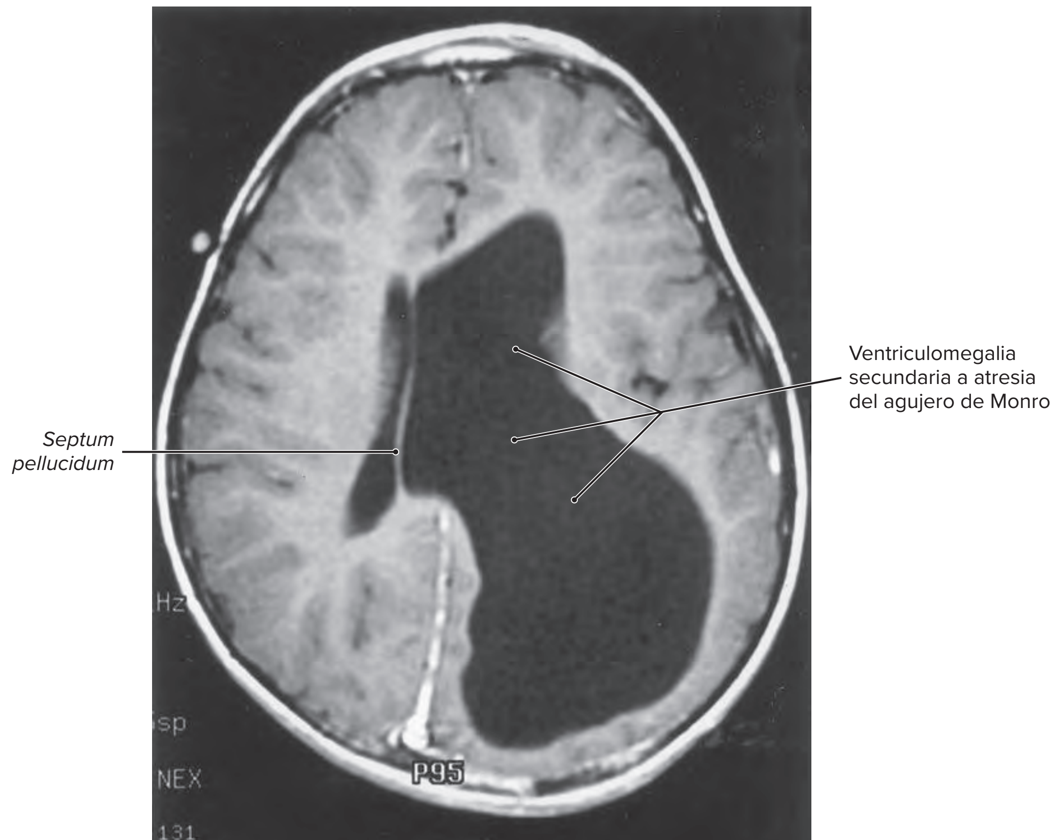


Figura 31-5. Estudio de imagen por RM axial en fase T1 que muestra crecimiento unilateral del ventrículo lateral y desplazamiento del *septum pellucidum* a través de la línea media debido a obstrucción del agujero de Monro por atresia.



Figura 31-6. Estudio de imagen por RM mediosagital en fase T1 que muestra crecimiento selectivo de los ventrículos lateral y tercero debido a estenosis acueductal. El cuarto ventrículo es de tamaño normal.

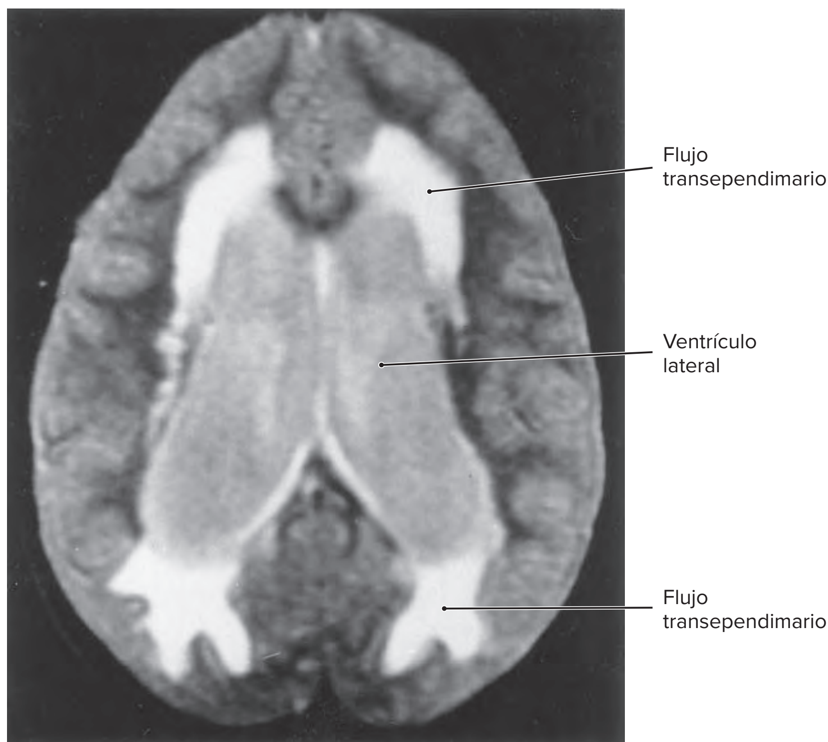


Figura 31-7. Estudio de imagen por RM axial en fase T2 que revela flujo transependimario del líquido cerebro–espinal a la sustancia cerebral adyacente en la hidrocefalia.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA (SEUDOTUMOR CEREBRAL) E HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL BENIGNA

5

En 1891, Quincke decribió la hipertensión intracraneal idiopática (HII) como un trastorno que se caracteriza por elevación de la presión intracraneal sin hidrocefalia o tumor cerebral. Es más común en mujeres obesas adultas en edad de la procreación, y en la niñez afecta por igual a ambos sexos. Estos pacientes presentan cefalea, papiledema y **oscurecimiento visual** transitorio. Los estudios de imágenes muestran ventrículos pequeños. La anomalía responde a la acetazolamida, un inhibidor de la anhidrasa carbónica, y los corticoesteroides que reducen o inhiben la formación del líquido cerebroespinal. Los estudios hidrodinámicos del LCE en el **seudotumor cerebral** se

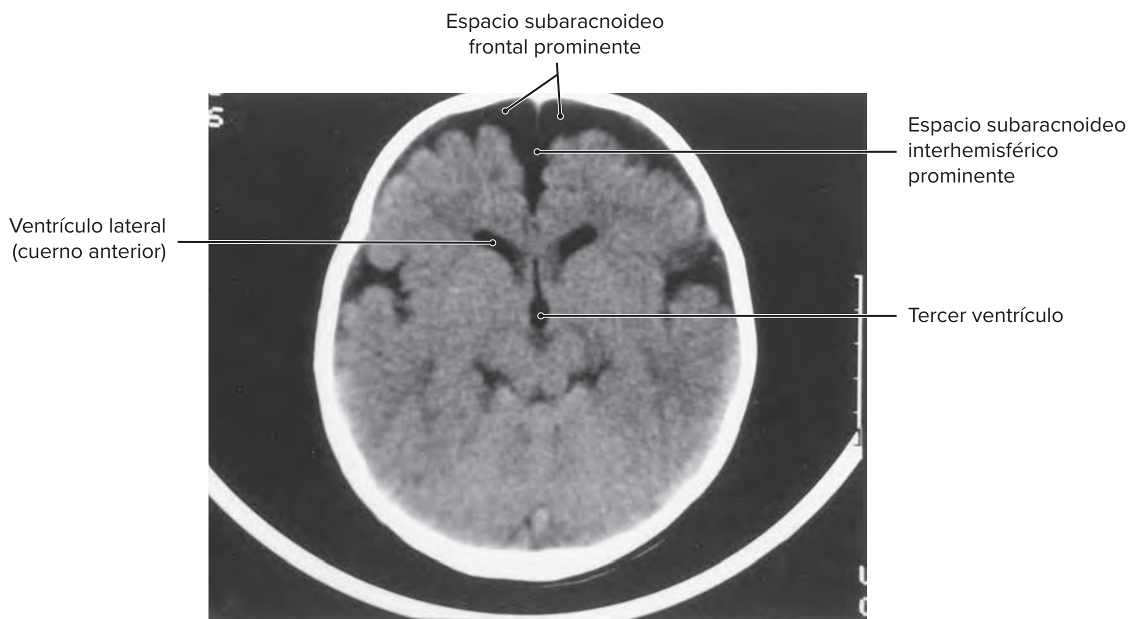


Figura 31-8. Estudio de TC que delinea acumulación de líquido cerebroespinal en el espacio subaracnoideo sobre el lóbulo frontal y la fisura interhemisférica como se observa en la hidrocefalia externa benigna.

diferencian por dos variedades: tipo I con conducción normal del LCE y tipo II con conducción muy baja del LCE y presión alta. Se piensa que el tipo I resulta del edema cerebral extracelular y el II de un deterioro de la resorción de LCE a través de las granulaciones aracnoideas. Los estudios hidrodinámicos del LCE sugieren que los pacientes con HII tipo II comparten un mecanismo fisiológico común con los enfermos que sufren hidrocefalia de presión normal.

QUISTES INTRAVENTRICULARES NEUROEPITELIALES

6 Son quistes del desarrollo, raros y recubiertos por neuroepitelio. Hay controversias sobre el origen preciso de estos defectos. Se presume que surgen del tejido del plexo coroideo derivado del neuroepitelio primitivo. Los informes indican que ocurren en todas las cavidades ventriculares, pero más a menudo en el tercer ventrículo (quistes coloides del tercer ventrículo). Se utiliza una diversidad de nombres para describir estas anomalías e incluyen epiteliales, ependimarios, del plexo coroideo, del epitelio coroideo y subaracnoideos ependimarios. En 1929, Fulton y Bailey introdujeron el término quistes neuroepiteliales. Estas anormalidades contienen un líquido seroso transparente similar al LCE con una cantidad de proteínas ligeramente mayor. El líquido de los quistes coloides del tercer ventrículo es viscoso con aspecto gelatinoso o mucinoso. Los quistes intraventriculares se ven con claridad en imágenes de resonancia magnética (fig. 31-9). Por lo regular son asintomáticos y se encuentran de manera incidental en estudios de neuroimagen. Algunos pueden crecer e inducir síntomas.

SÍNDROME DE LA CABEZA DE MUÑECA INESTABLE

7 Es un trastorno de la niñez que se caracteriza por un cabeceo rítmico en vaivén de la cabeza, de 2 a 3 Hz, similar al de una muñeca con una cabeza unida a un cuello con resorte enrollado. El movimiento desaparece en posición supina y durante el sueño. En 1966, Benton describió el **síndrome de la cabeza de la muñeca inestable**. En casi todos los casos el síndrome se acompaña de un quiste intraventricular en la región anterior del tercer ventrículo (fig. 31-10) o un quiste aracnoideo en la zona supraselar. El fenómeno resulta de la obstrucción intermitente del agujero de Monro por el quiste. Se piensa que el vaivén de la cabeza es una conducta aprendida que alivia la obstrucción por el desplazamiento posterior del quiste que lo aleja del agujero de Monro. El síndrome se describe con menor frecuencia en relación con una estenosis del acueducto y la obstrucción de una derivación. El padecimiento se trata mediante derivación o fenestración del quiste.

SÍNDROME (MALFORMACIÓN) DE DANDY–WALKER

8 Consiste en la tríada de dilatación quística grande de la parte posterior del cuarto ventrículo; agenesia total o parcial del *vermis* del cerebelo, y crecimiento de la fosa posterior con desplazamiento hacia arriba de la tienda, el tórculo y el seno transverso (fig. 31-11). Aunque es común la hidrocefalia, no es una característica esencial del síndrome. En 1887, Sutton describió la afección; en 1914, Dandy y Blackfan le dieron reconocimiento como una entidad precisa y la atribuyeron a la atresia de los agujeros de Magendie y Luschka. En 1942, Taggart y Walker comprobaron la entidad y apoyaron la causa propuesta de atresia. En 1954, Benda propuso el término **síndrome de Dandy–Walker**, además reconoció que la atresia de los agujeros de Magendie y Luschka no son una característica esencial del síndrome. Aún existen controversias sobre la patogenia del síndrome. Esta afección se presenta en un momento temprano en la gestación, alrededor de la cuarta semana, e incluye múltiples defectos del desarrollo del sistema nervioso central. Un factor contribuyente en algunos casos puede ser la atresia foraminal. La dilatación quística del cuarto ventrículo se atribuye a la persistencia del área membranosa anterior que forma el techo del cuarto ventrículo fetal, que regresa y desaparece a medida que se desarrollan el plexo coroideo y el *vermis*.

Por lo regular, se intentan varias modalidades terapéuticas con éxito variable, entre ellas derivación ventriculoperitoneal,

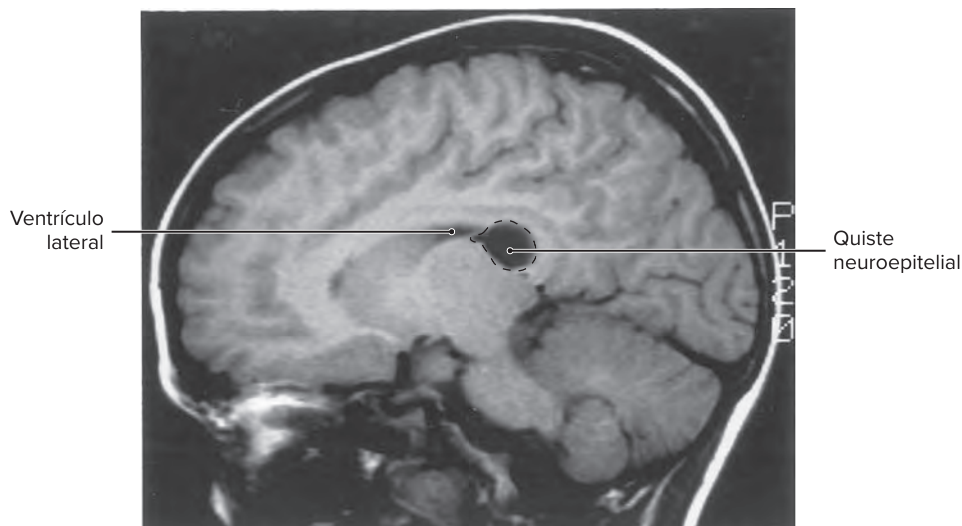


Figura 31-9. Estudio de imagen por RM parasagital en fase T1 de un quiste neuroepitelial en la parte posterior del ventrículo lateral.

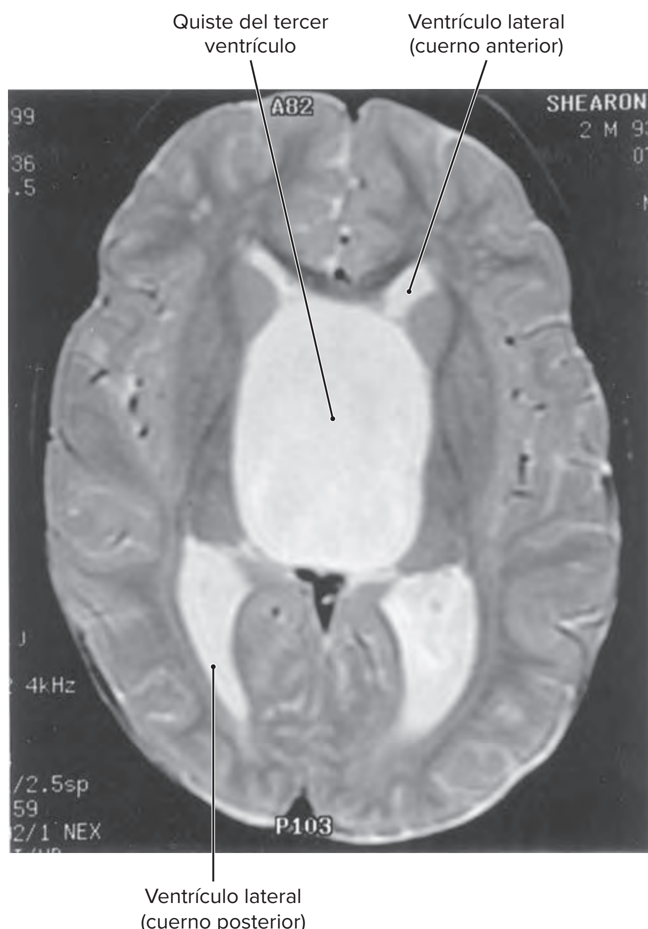


Figura 31-10. Estudio de imagen por RM axial en fase T2 de un quiste del tercer ventrículo en el síndrome de la cabeza de muñeca inestable.

abertura del cuarto ventrículo y excisión de la membrana quística. El tratamiento actual consiste en derivación del quiste al peritoneo (derivación cistoperitoneal) combinada con derivación de los ventrículos laterales al peritoneo (derivación ventriculoperitoneal).

TERMINOLOGÍA

Acueducto cerebral. Paso estrecho que une los ventrículos tercero y cuarto. En 1650, Franciscus de la Boe lo descubrió y en honor a él recibe su nombre.

Agujero de Luschka. Dos aberturas en los recesos laterales del cuarto ventrículo a través de los cuales fluye el líquido cerebroespinal de este último a la cisterna magna. En 1863, se denominó así en honor de Hubert von Luschka, anatomista alemán.

Agujero de Magendie. Abertura media del techo del cuarto ventrículo que se conecta con la cisterna magna. Se llama así en honor de François Magendie, fisiólogo francés que lo describió en 1842.

Agujero de Monro. Sitio de comunicación entre los ventrículos laterales y el tercer ventrículo. Se denomina así en honor de Alexander Monro, anatomista escocés que lo describió en 1753.

Colpocefalia. Padecimiento del desarrollo que se caracteriza por falta de manto cerebral durante el desarrollo y ventriculomegalia secundaria, con crecimiento desproporcionado de los cuernos occipitales del ventrículo lateral. En 1946, el término lo idearon Yakovlev y Wadsworth.

Enfermedad de Alzheimer. Tipo de demencia cortical, denominada así en honor de Alois Alzheimer, el neuropsiquiatra y anatomopatólogo alemán que en 1906 describió la enfermedad. En 1910, Ernst Kraepelin, psiquiatra alemán ideó el término: *enfermedad de Alzheimer*.

Hidrocefalia (griego *hydro*, "agua"; *kephalé*, "cabeza"). Dilatación de los ventrículos cerebrales. Hipócrates la conoció y en 1550, Vesalio la describió con precisión.

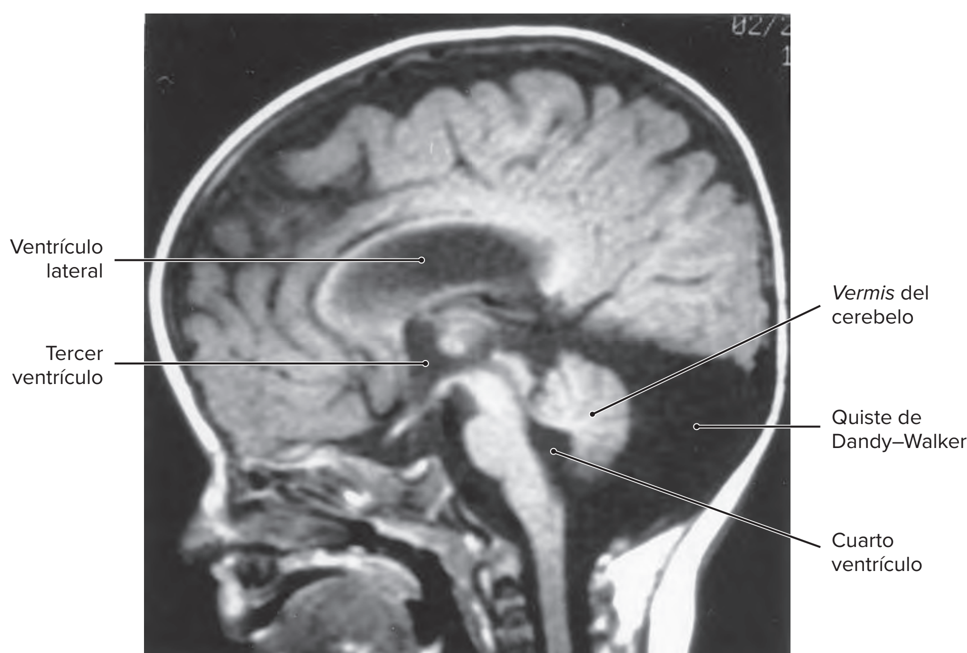


Figura 31-11. Estudio de imagen por RM mediosagital en fase T1 que muestra las características del síndrome de Dandy–Walker.

Hidrocefalia comunicante. Tipo de hidrocefalia en la que ocurre una obstrucción del flujo de LCE entre el techo del cuarto ventrículo y las granulaciones aracnoideas.

Hidrocefalia *ex vacuo*. Incremento del volumen de LCE y ventriculomegalia secundarios a atrofia cerebral.

Hidrocefalia no comunicante. Tipo de hidrocefalia secundaria a obstrucción del flujo del líquido cerebroespinal entre los sitios en que se forma y el techo del cuarto ventrículo.

Oscurecimiento visual. Oscurecimiento transitorio de la visión por elevación de la presión intracraneal.

Seudotumor cerebral. Padecimiento que consiste en una elevación de la presión intracraneal sin una masa intracraneal ni hidrocefalia. Se conoce con otros términos como hipertensión intracraneal idiopática, hidropesía, meningitis serosa, síndrome de Julien–Marie–See, síndrome de Dupré y síndrome de Symonds. En 1891, Quincke lo describió por primera vez.

Síndrome de Dandy–Walker. Malformación del desarrollo reconocible por dilatación quística grande del cuarto ventrículo, agenesia del vermis del cerebelo y desplazamiento hacia arriba de la tienda del cerebelo, el tórculo y el seno transverso. En 1887, J. B. Sutton describió por primera vez el padecimiento; en 1914, Dandy y Blackfan lo identificaron como una identidad precisa y en 1942, Taggert y Walker ratifican este concepto de identidad. En 1954, Benda propuso el concepto de Dandy–Walker.

Síndrome de Guillain–Barré. Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda. En 1916, la describieron George Guillain, Jean Alexander Barré y Andre Strohl, médicos franceses.

Síndrome de la cabeza de muñeca inestable. Síndrome de movimiento rítmico en vaivén de la cabeza relacionado con quistes o tumores de la parte anterior del tercer ventrículo. Se piensa que el movimiento es una conducta aprendida que alivia la obstrucción del agujero de Monro.

Síndrome de la puesta de sol. Depresión del globo ocular con ausencia de la mirada hacia arriba y retracción del párpado superior. Se observa en niños con hidrocefalia y presión del *tectum* dorsal.

LECTURAS SUGERIDAS

Benda CE: The Dandy-Walker syndrome or the so-called atresia of the foramen of Magendie. *J Neuropathol Exp Neurol* 1954; 13:14–29.

Benson DF et al: Diagnosis of normal pressure hydrocephalus. *N Engl J Med* 1970; 283:609–615.

Benton JW et al: The bobble-head doll syndrome. *Neurology* 1966; 16:725–729.

Coker SB: Bobble-head doll syndrome due to trapped fourth ventricle and aqueduct. *Pediatr Neurol* 1986; 2:115–116.

Czervionke LF et al: Neuroepithelial cysts of the lateral ventricle: MR appearance. *AJNR* 1987; 8:609–613.

Dandy WE, Blackfan KD: Internal hydrocephalus: An experimental, clinical, and pathological study. *Am J Dis Child* 1914; 8:406–482.

Dell S: Further observation on the "bobble-head doll syndrome." *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981; 44:1046–1049.

Hart MN et al: The Dandy-Walker syndrome: A clinicopathological study based on 28 cases. *Neurology* 1972; 22:771–780.

Herskowitz J et al: Colpocephaly: Clinical, radiologic, and pathogenetic aspects. *Neurology* 1985; 35:1594–1598.

Leech RW, Goldstein E: Hydrocephalus: Classification and mechanisms. In Leech RW, Brumback RA (eds): *Hydrocephalus: Current Clinical Concepts.* St. Louis, Mosby 1991:45–70.

New PFJ, Davis KR: Intraventricular noncolloid neuroepithelial cysts. *AJNR* 1981; 2:569–576.

Norman MG et al: Dandy Walker syndrome. In Norman MG et al. (eds): *Congenital Malformations of the Brain: Pathological, Embryological, Clinical, Radiological, and Genetic Aspects.* New York, Oxford University Press, 1995:343–347.

Norman MG et al: Hydrocephalus. (eds): *Congenital Malformations of the Brain: Pathological, Embryological, Clinical, Radiological, and Genetic Aspects.* New York, Oxford University Press, 1995:333–339.

Papazian O et al: The history of hydrocephalus. *Int Pediatr* 1991; 6:233–235.

Pryse-Phillips W: *Companion to Clinical Neurology.* Boston, Little, Brown, 1995.

Puden RH: The surgical treatment of hydrocephalus: An historical review. *Surg Neurol* 1981; 15:15–26.

Sahar A et al: Choroid plexus papilloma: Hydrocephalus and cerebrospinal fluid dynamics. *Surg Neurol* 1980; 13:476–478.

Sarnat HB: Dandy-Walker malformation. In Norman MG et al (eds): *Cerebral Dysgenesis: Embryology and Clinical Expression.* New York, Oxford University Press, 1992:305–316.

Sutton JB: The lateral recesses of the fourth ventricle: Their relation to certain cysts and tumors of the cerebellum and to occipital meningocele. *Brain* 1887; 9:352–361.

Taggart JK, Walker AE: Congenital atresia of the foramens of Luschka and Magendie. *Arch Neurol Psychiatr* 1942; 48:583–612.

Wiese JA et al: Bobble-head doll syndrome: Review of the pathophysiology and CSF dynamics. *Pediatr Neurol* 1985; 1:361–366.

Williams MA, Razumovsky AY: Cerebrospinal fluid circulation, cerebral edema, and intracranial pressure. *Curr Opin Neurol* 1996; 6:847–853.

Vías sensoriales y motoras mayores

32

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *Las fibras de la columna posterior ascienden de manera ipsilateral en relación con su lado de entrada en la médula espinal y hacen sinapsis en los núcleos grácil y cuneiforme en la médula oblongada. Las fibras de segundo orden de los núcleos grácil y cuneiforme cruzan en la médula oblongada (decusación lemniscal, sensorial) para formar el lemnisco medial. Las fibras lemniscales mediales terminan en neuronas en el núcleo ventral posterior lateral del tálamo.*

2 *El fascículo espinocerebeloso dorsal llega al cerebelo a través del cuerpo restiforme. El fascículo espinocerebeloso ventral llega al cerebelo por la vía del pedúnculo cerebeloso superior (brachium conjunctivum).*

3 *Las fibras espinotalámicas están organizadas de forma somatotópica de manera que, en el fascículo, las de origen sacro son laterales y las de origen cervical, mediales. Las fibras espinotalámicas terminan en neuronas en el núcleo ventral posterior lateral del tálamo.*

4 *Las vías trigeminales conducen sensaciones exteroceptivas y propioceptivas de la cara.*

5 *Las fibras corticoespinales se originan sobre todo en las áreas motora y premotora, descienden a través del neuroeje, se decusan en su mayor parte en la médula oblongada (decusación motora), y terminan en interneuronas o neuronas motoras alfa en la médula espinal.*

6 *Las fibras corticopontocerebelosas constituyen el componente mayor de las fibras corticofugales. Se originan en particular en las cortezas sensorial y motora primarias y hacen sinapsis en los núcleos pontinos. Las neuronas de segundo orden de los núcleos pontinos terminan en el cerebelo.*

7 *Las vías motoras de origen cortical (cortifugales) incluyen los fascículos corticoespinal (piramidal), corticopontocerebeloso, corticobulbar, corticotalámico, corticoestriado y corticohipotalámico.*

8 *Las fibras que tienen un origen subcortical incluyen las rubroespinales, vestibuloespinales y reticuloespinales.*

VÍAS SENSORIALES MAYORES

Vía para la propiocepción consciente

La vía para la **cinestesia** (sentidos de la posición y vibración) y el tacto discriminativo (tacto bien localizado y discriminación de dos puntos) es el sistema de la columna posterior–lemnisco medial (fig. 32-1).

Las fibras nerviosas que contribuyen a esta vía tienen sus cuerpos celulares en los ganglios de la raíz dorsal. Los **receptores** de este sistema son mecanorreceptores cutáneos (folículos pilosos y receptores de presión por tacto) que conducen las sensaciones de tacto, vibración, movimiento piloso y presión, y receptores propioceptivos (huso muscular, **órgano tendinoso**

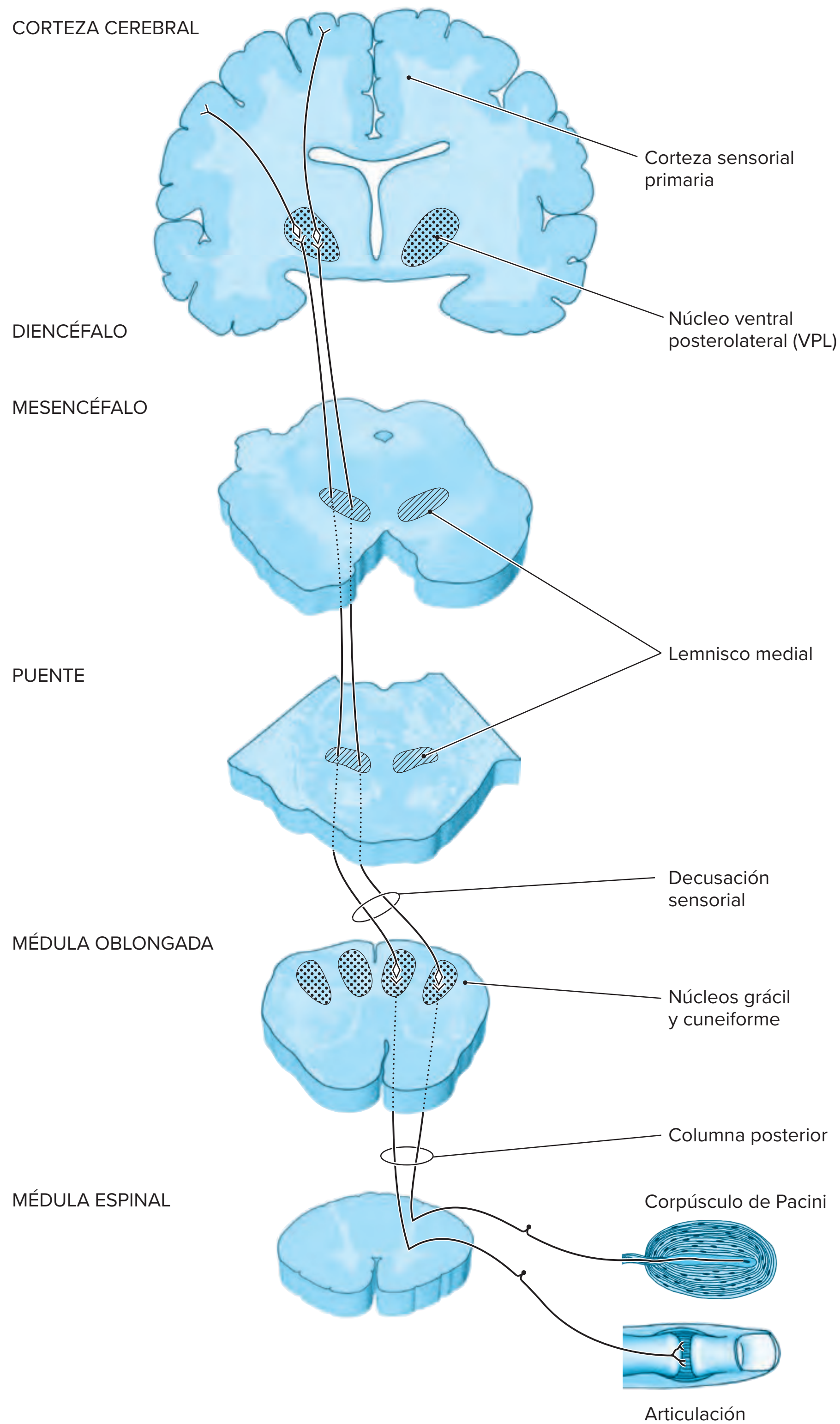


Figura 32-1. Esquema de la vía para la cinestesia y el tacto discriminativo.

de Golgi y receptores articulares). Los receptores musculares (husos musculares y órganos tendinosos de Golgi) son los principales receptores que conducen el sentido de la posición. Los receptores articulares pueden relacionarse con el señalamiento del movimiento articular, pero no con la posición de las articulaciones.

1 Los impulsos que surgen de los receptores siguen a través de fibras nerviosas grandes densamente mielinizadas que penetran en la médula espinal como división dorsolateral de la raíz posterior (dorsal) y ocupan el **funículo** posterior de ella. Las fibras que se originan abajo del sexto segmento raquídeo torácico forman la parte medial del funículo posterior

(fascículo grácil, fascículo de **Goll**). Y también las mismas que surgen arriba del sexto segmento torácico crean la parte lateral del funículo posterior (fascículo cuneiforme y columna de **Burdach**). Las fibras de los fascículos grácil y cuneiforme se proyectan a las neuronas de los núcleos de la columna posterior de la médula oblongada (núcleos **grácil** y **cuneiforme**). Los axones de las neuronas de los núcleos de la columna posterior (neuronas de segundo orden, fibras arqueadas internas) se decusan en el tegmento de la médula oblongada (**decusación** lemniscal, sensorial) para formar el lemnisco medial, que asciende a través de la médula oblongada, el puente y el mesencéfalo para terminar en neuronas del núcleo ventral posterolateral (VPL) del tálamo. Los axones de neuronas en este núcleo talámico (neuronas de tercer orden) se proyectan en la estación terminal de esta vía en la corteza somestésica (sensorial primaria) del lóbulo parietal.

Las lesiones del sistema columna posterior–lemnisco medial se manifiestan a nivel clínico los siguientes signos:

1. Incapacidad para identificar con los ojos cerrados la posición de una extremidad en el espacio. Estos pacientes no pueden indicar si una articulación se encuentra en una posición de flexión o extensión.
2. Imposibilidad para identificar con los ojos cerrados objetos que se colocan en las manos como llaves y monedas, por su forma, tamaño y textura.
3. Pérdida de la discriminación de dos puntos. Estos sujetos no son capaces de reconocer dos estímulos que se aplican de forma simultánea a la piel cuando estos últimos están separados por la distancia mínima necesaria para su identificación apropiada.
4. Incapacidad para percibir la vibración cuando se aplica el diapasón en vibración a una prominencia ósea.
5. Imposibilidad para conservar una postura erguida fija cuando se cierran los ojos y se colocan juntos los pies (**prueba de Romberg**). Estos individuos comienzan a ladearse y pueden caer cuando cierran sus ojos, lo que elimina la compensación visual.

Algunas de las fibras en el funículo posterior emiten ramas colaterales que terminan en neuronas en la sustancia gris del asta posterior. Estas colaterales proporcionan al sistema de la columna posterior un papel en la modificación de la actividad sensorial en el asta posterior. En consecuencia, las lesiones en el funículo posterior disminuyen el umbral para estímulos dolorosos. Así los estímulos indoloros se tornan dolorosos, y los que causan dolor se desencadenan por umbrales de estimulación más bajos.

Además de su función en la transmisión sensorial, la columna dorsal interviene en ciertos tipos de control motor; también transmite a la corteza motora información sensorial de los husos musculares, receptores articulares y receptores cutáneos necesaria en la planeación, inicio, programación y vigilancia de labores que incluyen movimientos de manipulación por los dedos.

Vías para la propiocepción inconsciente

2

La **propiocepción inconsciente** tiene la mediación de dos fascículos espinocerebelosos (figs. 32-2 y 32-3): posterior (dorsal) y anterior (ventral).

El **fascículo espinocerebeloso posterior (dorsal)** propaga impulsos del huso muscular y el órgano tendinoso de Golgi. Estos impulsos discurren por la vía de los grupos de fibras nerviosas Ia, Ib y II; penetran en la médula espinal en la porción dorsolateral de fibras de diámetro grande, muy mielinizadas de la raíz posterior y se proyectan en el **núcleo dorsal** ipsilateral (núcleo de **Clarke**, columna de **Stilling**, núcleo de Stilling, núcleo torácico) y el núcleo cuneiforme accesorio. Los axones de neuronas del núcleo dorsal (neuronas de segundo orden) forman el fascículo espinocerebeloso posterior, que asciende en el funículo lateral de la médula espinal y la médula oblongada para llegar al cerebelo por la vía del pedúnculo cerebeloso inferior (**cuerpo restiforme**). Los axones de neuronas del núcleo cuneiforme accesorio forman el fascículo cuneocerebeloso, que llega al cerebelo a través del cuerpo restiforme. La información que se releva hacia el cerebelo por la vía del fascículo espinocerebeloso posterior y el fascículo cuneocerebeloso se relaciona con la contracción muscular, incluidos la fase, ritmo y fuerza de la contracción.

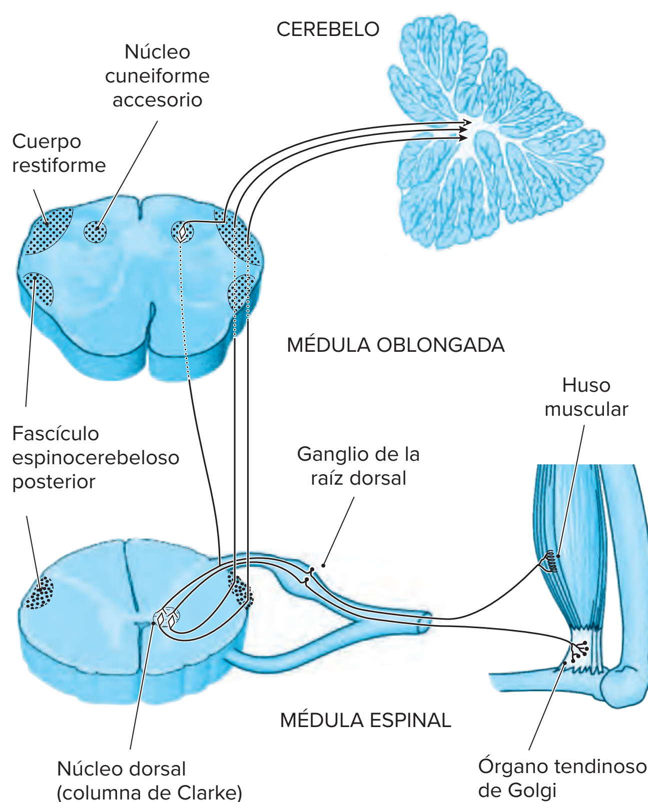


Figura 32-2. Representación de la vía espinocerebelosa posterior.

El **fascículo espinocerebeloso anterior (ventral)** conduce impulsos del órgano tendinoso de Golgi por las vías aferentes Ib. Las fibras aferentes se proyectan en neuronas del asta posterior de la médula espinal (láminas V a VII). Los axones de las neuronas en estas láminas se decusan hacia el funículo lateral contralateral para formar el fascículo espinocerebeloso anterior, que asciende a través de la médula espinal, la médula oblongada y el puente; regresan algunas asas para unirse al pedúnculo cerebeloso superior (*brachium conjunctivum*) y penetran en el cerebelo. El fascículo espinocerebeloso anterior lleva al cerebelo información relacionada con la actividad interneuronal y la efectividad de vías descendentes.

Las lesiones en las vías espinocerebelosas (como la degeneración espinocerebelosa hereditaria) tienen como resultado un movimiento descoordinado. Estos pacientes tienden a caminar con una base amplia, se tambalean y con frecuencia caen.

Vía para el dolor y la temperatura

3 Las fibras de diámetro pequeño, amielínicas o muy poco mielinizadas (fibras C y A *delta*) que propagan sensaciones de dolor y temperatura (fig. 32-4) ingresan a la médula espinal a través de la división ventrolateral de la raíz dorsal (posterior). Dentro de la médula espinal ascienden uno o dos segmentos y se proyectan en neuronas en varias láminas (I a VI) en el asta posterior. De las neuronas de los tractos de las láminas I y V a VII cruzan los axones en la comisura blanca anterior y forman el fascículo espinotalámico lateral en el funículo lateral. Las fibras sacras están colocadas en un plano lateral en el fascículo y las cervicales en uno más medial. El fascículo espinotalámico asciende a través de la médula espinal y el tallo cerebral para proyectarse en neuronas del núcleo VPL del tálamo. Los axones de neuronas de este último se proyectan a la corteza somestésica, por la vía del segmento posterior de la cápsula interna.

Las lesiones del fascículo espinotalámico causan disminución o pérdida de las sensaciones de dolor y temperatura contralaterales respecto de la lesión. Cuando se afecta el fascículo en la médula espinal, el déficit sensorial se inicia uno o dos segmentos abajo del nivel de la lesión. El fascículo espinotalámico puede seccionarse por medios quirúrgicos (cordotomía) para aliviar el dolor de difícil control.

Vías trigeminales

4 Las vías trigeminales conducen al tálamo sensaciones **exteroceptivas** y propioceptivas de la cara. Por consiguiente, corresponden a las vías espinotalámica y de la columna posterior–lemnisco medial, que transmiten sensaciones similares del resto del cuerpo.

Las exteroceptivas son fibras sensoriales somáticas que propagan sensaciones de dolor, temperatura y tacto de la cara y la superficie anterior de la cabeza. Las neuronas de origen

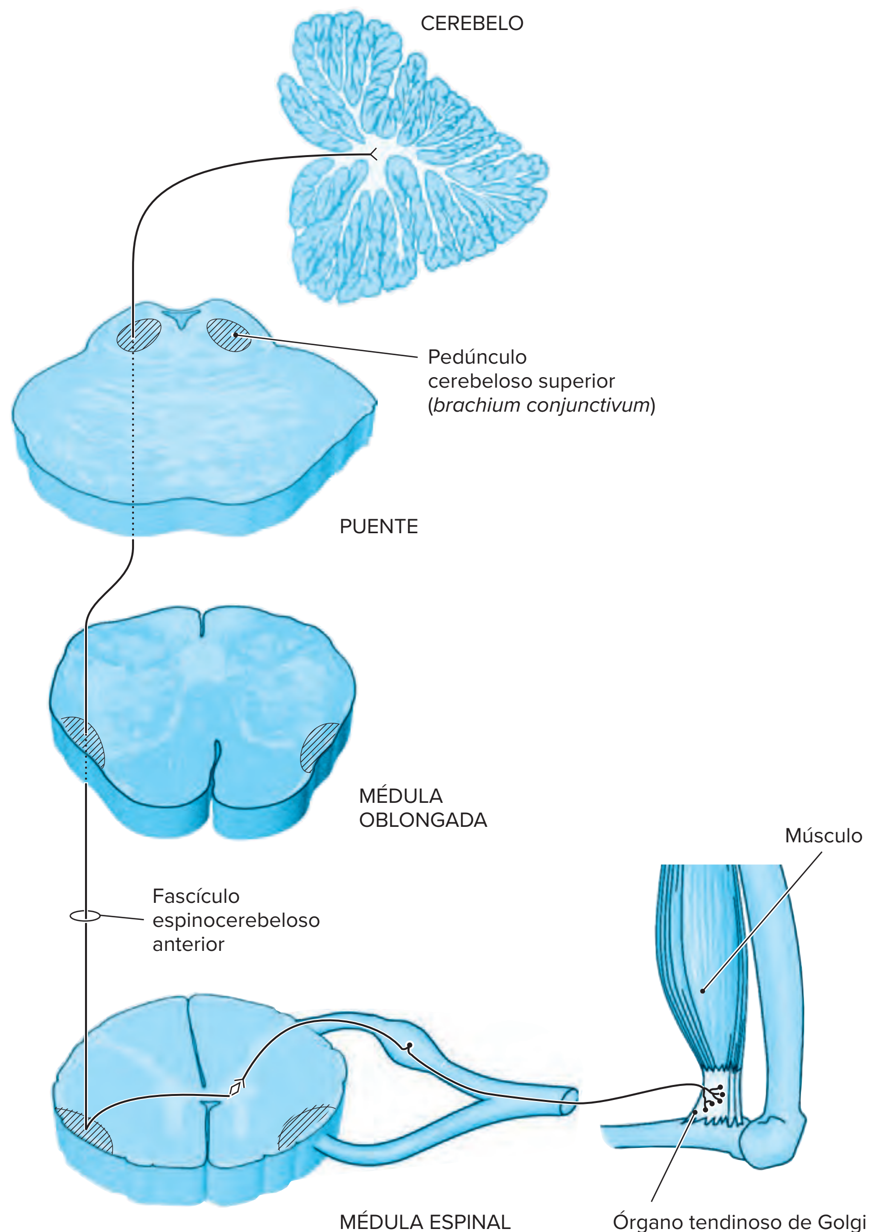


Figura 32-3. Esquema de la vía espinocerebelosa anterior.

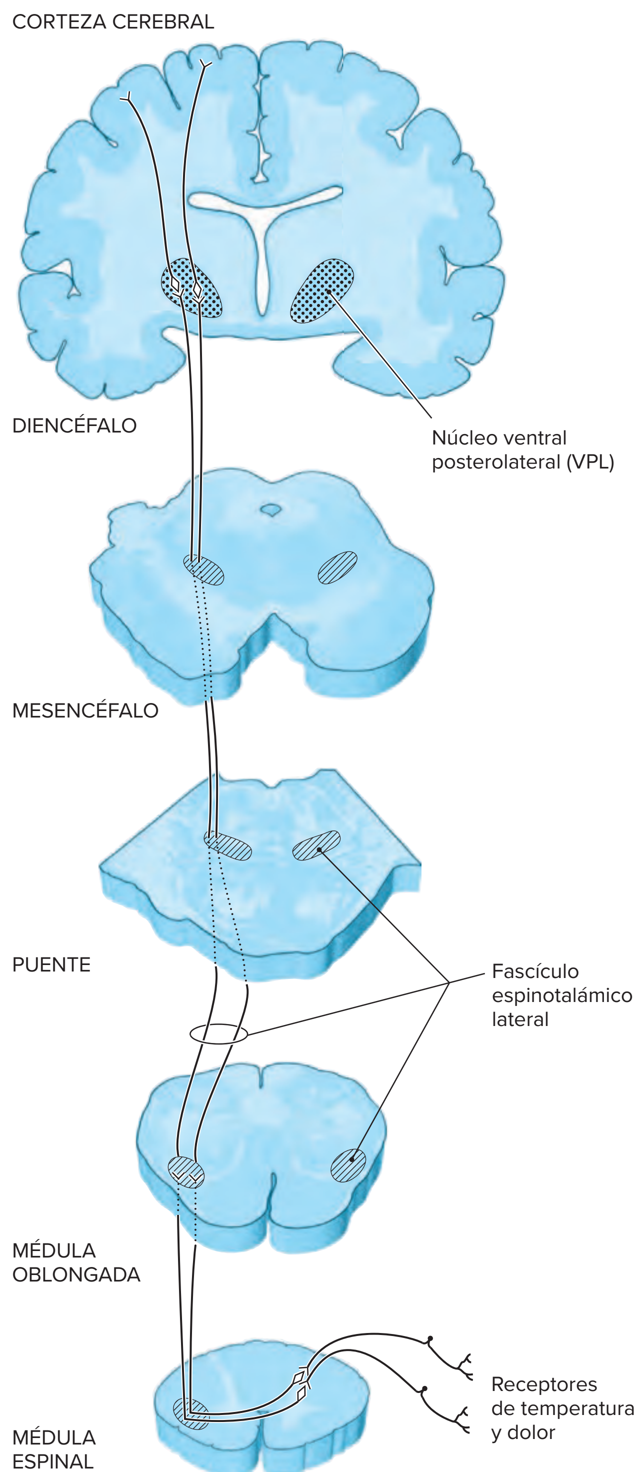


Figura 32-4. Representación de la vía para las sensaciones de dolor y temperatura específicas.

de estas fibras se localizan en el **ganglio** semilunar (de Gasser) (*véase* fig. 8-18). Los procesos periféricos de las neuronas del ganglio se distribuyen en las tres divisiones del nervio trigémino: oftálmica, maxilar y mandibular. Los procesos centrales de estas neuronas unipolares penetran en la superficie lateral del puente y se distribuyen por sí mismas.

Algunas de estas fibras descienden en el puente y la médula oblongada llegando hasta el nivel del segundo o tercer segmento raquídeo cervical como tracto descendente (espinal) del nervio trigémino y conducen sensaciones de dolor y temperatura. Durante su curso caudal, estas fibras se proyectan a neuronas del núcleo adyacente del tracto descendente del nervio trigémino (núcleo espinal trigeminal). Los axones de neuronas en el núcleo espinal trigeminal cruzan la línea media y forman el tracto trigeminal ascendente secundario ventral (trigeminotalámico ventral), que sigue una dirección rostral para terminar en el núcleo ventral posteromedial del tálamo.

Otras fibras aferentes del nervio trigémino se bifurcan a su entrada en el puente en ramas ascendentes y descendentes. Estas fibras transmiten sensaciones de tacto. Las ramas descendentes se unen al tracto espinal del nervio trigémino y siguen el curso antes comentado. Las ramas ascendentes más cortas se proyectan al núcleo sensorial principal del nervio trigémino (*véase* fig. 8-18). Del núcleo sensorial principal ascienden fibras de segundo orden a nivel ipsilateral y en sentido contralateral como tracto trigeminal ascendente dorsal (trigeminotalámico dorsal) hacia el núcleo ventral posteromedial del tálamo. Algunas fibras cruzadas siguen también en el tracto trigeminal ventral ascendente. Una vez que se forman, los tractos trigeminales secundarios (dorsal y ventral) quedan situados en posición lateral respecto del lemnisco medial, entre este último y el fascículo espinotalámico. Un resumen esquemático de las raíces aferentes y eferentes del trigémino y sus núcleos se aprecian en la figura 8-19. Los estudios recientes de las fibras trigeminotalámicas revelaron que la mayor parte de ellas proviene del núcleo sensorial principal y el segmento interpolar del núcleo espinal.

Las fibras propioceptivas de estructuras profundas de la cara son procesos periféricos de neuronas unipolares del núcleo mesencefálico del trigémino localizado en los niveles pontino rostral y mesencefálico caudal. Las fibras propioceptivas hacia el núcleo mesencefálico trasladan sensaciones de presión y cinestesia de los dientes, periodonto, paladar duro y cápsulas articulares, además de impulsos de receptores de estiramiento en los músculos de la masticación. La eferencia del núcleo mesencefálico está destinada al cerebelo, tálamo, núcleos motores del tallo cerebral y la formación reticular. El núcleo mesencefálico tiene a su cargo los mecanismos que controlan la fuerza de la mordida.

VÍAS MOTORAS MAYORES

Origen cortical

A. Fascículo corticoespinal (piramidal)

5 El más importante de los tractos descendentes es el corticoespinal (fig. 32-5). Con excepción del cerebelo, desde su origen en la corteza cerebral desciende a través de todos los niveles del neuroeje. Surge sobre todo de las cortezas motora (área 4) y premotora (área 6) que pasa a través de la cápsula interna, el pedúnculo cerebral, la base del puente y la pirámide de la médula oblongada. En la médula oblongada caudal se decusa alrededor de 75 a 90% de las fibras a través de la decusación motora o piramidal para formar el fascículo corticoespinal lateral en el funículo lateral de la médula espinal. Alrededor de 8% de las fibras piramidales permanece sin cruzar y forma el fascículo corticoespinal anterior (**haz de Türck**) en el funículo anterior de la médula espinal. Las fibras en el fascículo corticoespinal anterior se decusan a niveles raquídeos

segmentarios. Por consiguiente, en el análisis final, las fibras del fascículo piramidal son cruzadas en alrededor de 98%. Del 2% restante permanece en un plano ipsilateral y forma el tracto de Barnes. Las fibras del fascículo piramidal influyen en neuronas motoras *alfa* de manera directa o a través de interneuronas que facilitan neuronas motoras flexoras e inhiben neuronas motoras extensoras. Las fibras del fascículo corticoespinal lateral terminan en neuronas motoras de la parte lateral del asta ventral que inervan la musculatura distal de las extremidades. Las fibras del fascículo corticoespinal anterior terminan en neuronas motoras en la parte medial del asta ventral que inervan la musculatura de cuello, tronco y zona proximal de las extremidades.

El fascículo corticoespinal es esencial para la habilidad y precisión del movimiento y la ejecución de movimientos discretos finos de los dedos de las manos. Sin embargo, no puede iniciarlos por sí mismo; para ello se requieren otras fibras **corticofugales** (de origen cortical). El fascículo corticoespinal regula también los procesos de relevo sensorial y la selección de la modalidad sensorial que llega a la corteza. La función de selección se logra mediante terminaciones de fibras del fascículo corticoespinal en fibras aferentes primarias y neuronas sensoriales de relevo en el asta posterior (dorsal) de la médula espinal.

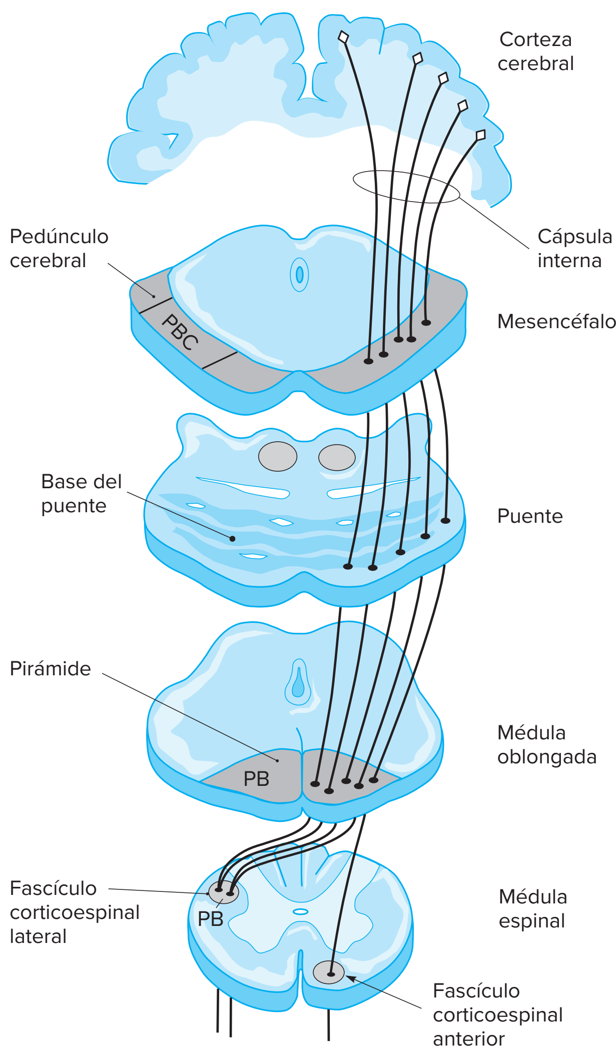


Figura 32-5. Esquema de la vía corticoespinal. C, cara; B, brazo; P, pierna.

Las lesiones en este tracto causan **parálisis**. Si la lesión se halla arriba del nivel de la decusación motora, la parálisis es contralateral respecto del sitio de la lesión. En anormalidades del fascículo piramidal abajo de la decusación, la parálisis es ipsilateral al sitio de la lesión. Además de parálisis, las lesiones en el fascículo corticoespinal tienen como resultado un conjunto de signos neurológicos que incluyen espasticidad, reflejos miotáticos hiperactivos (hiperreflexia), signo de Babinski y clono. En conjunto, este grupo de manifestaciones se conoce como signos de neurona motora superior.

B. Fascículo corticopontocerebeloso

6 El fascículo corticopontocerebeloso (fig. 32-6) constituye el componente mayor del sistema de fibras descendentes de origen cortical. Se estima que contiene cerca de 19 millones de fibras, en contraste con el fascículo piramidal que incluye alrededor de un millón. El fascículo se origina en áreas amplias de la corteza cerebral, pero sobre todo de las cortezas sensorial y motora primarias, además desciende en la cápsula interna, el pedúnculo cerebral y la base del puente, de los cuales se proyectan estas fibras hacia núcleos pontinos. Las neuronas de segundo orden de estos últimos cruzan hacia el lado contralateral de la base del puente, penetran en el pedúnculo cerebeloso medio (*brachium pontis*) y se proyectan al cerebelo.

Aunque la proyección pontocerebelosa es en particular cruzada, se estima que 30% de la proyección pontina al *vermis* del cerebelo y 10% de la proyección al hemisferio cerebeloso son ipsilaterales. La densidad de proyección al hemisferio cerebeloso es tres veces mayor en comparación al *vermis*. El fascículo corticopontocerebeloso está organizado de forma **somatotópica**. La corteza motora primaria se proyecta hacia los núcleos pontinos mediales, la corteza sensorial primaria a los laterales, el área del brazo de la corteza motora sensorial a los núcleos pontinos dorsales y el área de la pierna a los ventrales; los núcleos pontinos caudales lo hacen al lóbulo anterior del cerebelo y los rostrales al lóbulo posterior del cerebelo. El fascículo corticopontocerebeloso es una de varias vías por las que influye la corteza cerebral en el cerebelo; interviene en la corrección rápida del movimiento. Las lesiones de la vía corticopontocerebelosa causan **ataxia**; esta última, cuando ocurre contralateral a la afectación de los lóbulos frontal o temporal, se explica por interrupción de la vía corticopontina.

C. Fascículo corticobulbar

Las fibras corticobulbares (fig. 32-7) se originan en las áreas de la cara de la corteza cerebral. Descienden en la rodilla de la cápsula interna, el pedúnculo cerebral (en donde ocupan una esquina dorsolateral del segmento corticoespinal del pedúnculo y un área pequeña en la parte medial de la base del pedúnculo) y la base del puente (en donde se entremezclan con fibras corticoespinales) y la pirámide, pero sin llegar a la médula espinal. A diferentes niveles del neuroeje se proyectan a núcleos de nervios craneales. Algunas fibras corticobulbares se proyectan de modo directo a núcleos de nervios craneales (trigémino, facial e hipogloso); empero, la mayor parte lo hace a núcleos reticulares antes de llegar a núcleos de los nervios craneales. Este sistema se conoce como fascículo corticorreticulobulbar. Casi todos los núcleos de los nervios craneales reciben aferencias corticales bilaterales. La interrupción bilateral del sistema de fibras corticobulbar o corticorreticulobulbar causa **paresia** (debilidad) de los músculos inervados por los núcleos del nervio craneal correspondiente. Este padecimiento se conoce como parálisis seudobulbar.

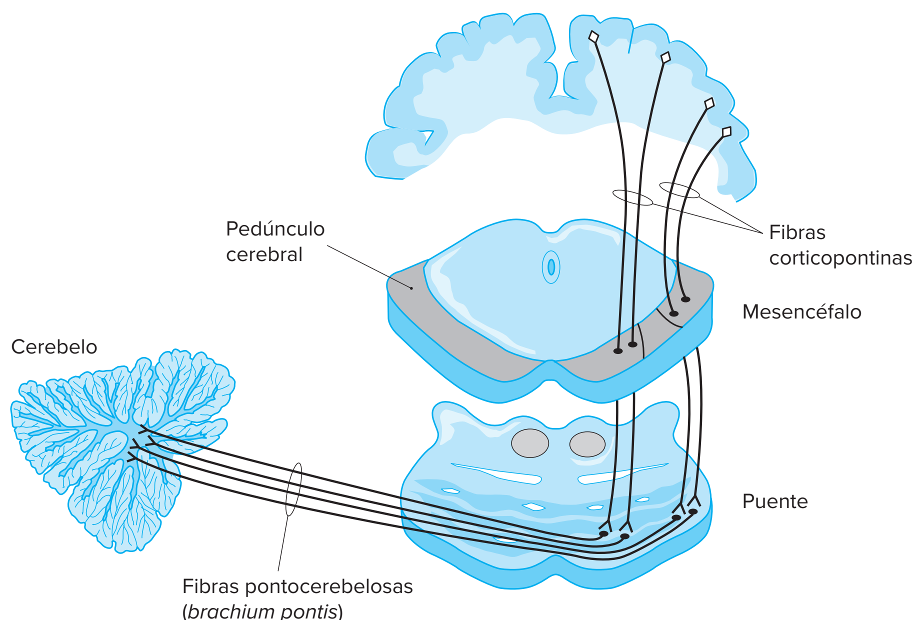


Figura 32-6. Representación del fascículo corticopontocerebeloso.

D. Otros tractos corticofugales

7 Son el corticotalámico, corticoestriado y corticohipotalámico que sirven como mecanismos de retroalimentación de la corteza a estos sitios.

Las fibras corticotalámicas provienen de áreas corticales que reciben proyecciones talámicas y descienden en la cápsula interna, después penetran en el tálamo por la vía de la radiación talámica, que incluye fibras talamocorticales recíprocas.

Las fibras corticoestriadas pueden ser directas o indirectas. Las proyecciones corticoestriadas directas llegan al neoestriado a través de las cápsulas interna y externa. Las vías corticoestriadas indirectas incluyen la corticotalamoestriada y las colaterales de las vías corticoolivar y corticopontina. Casi todas las áreas corticales contribuyen a las proyecciones corticoestriadas. Las vías corticoestriadas están organizadas de manera somatotópica, de forma que las áreas corticales de asociación se proyectan de modo preferencial al núcleo caudado, en tanto que las áreas corticales sensoriomotoras lo hacen sobre todo al putamen.

Surgen fibras corticohipotalámicas de la corteza prefrontal, el giro del cíngulo, la corteza olfatoria, el hipocampo y el área septal que llegan al hipotálamo por la vía de la cápsula interna.

Origen subcortical

Los tractos de origen subcortical surgen del mesencéfalo, el puente y la médula oblongada.

A. Mesencéfalo

8 La vía motora mayor del mesencéfalo es el fascículo **rubroespinal.** Este fascículo tiene su origen en neuronas de la parte caudal (magnocelular) del núcleo rojo, cruza en la decusación tegmental ventral del mesencéfalo y desciende en este, el puente, la médula oblongada y la médula espinal, en donde ocupa una posición en el funículo lateral muy próximo al fascículo corticoespinal lateral (*véase* fig. 4-20). Se considera que el rubroespinal es un fascículo corticoespinal indirecto. Al igual que el fascículo corticoespinal, el rubroespinal facilita neuronas motoras flexoras e inhibe neuronas motoras extensoras. En casi todos los mamíferos, el fascículo rubroespinal es la principal eferencia del núcleo rojo. Con la evolución disminuyó la eferencia del núcleo rojo a la médula espinal, y en el hombre la principal eferencia del núcleo rojo discurre hacia la oliva inferior, que a su vez se proyecta al cerebelo.

B. Puente

Las vías motoras mayores que provienen del puente son los fascículos vestibuloespinal lateral y medial y reticuloespinal pontino.

1. Fascículo vestibuloespinal lateral. Se origina en el núcleo vestibular lateral y desciende de forma ipsilateral en el puente, la médula oblongada y la médula espinal, en donde ocupa una posición en el funículo lateral (*véase* fig. 4-21). El fascículo vestibuloespinal lateral termina en interneuronas en las láminas VII y VIII, con algunas terminaciones directas en dendritas de neuronas motoras alfa en las mismas láminas. El fascículo vestibuloespinal lateral facilita neuronas motoras extensoras e inhibe neuronas motoras flexoras.

2. Fascículo vestibuloespinal medial. Las neuronas que proceden del fascículo vestibuloespinal medial se localizan en el núcleo vestibular medial (*véase* fig. 4-22). A partir de sus neuronas de origen, se unen fibras al fascículo longitudinal medial ipsilateral y contralateral, descienden en el funículo anterior de segmentos de la médula cervical y terminan en neuronas de las láminas VII y VIII. Tienen un efecto facilitador en neuronas motoras flexoras. Este tracto interviene en el control de la posición de la cabeza.

3. Fascículo reticuloespinal pontino. El fascículo reticuloespinal pontino se origina sobre todo en el grupo medial de núcleos reticulares pontinos (núcleos reticulares pontinos caudal y bucal), desciende en especial en forma ipsilateral a través del puente y la médula oblongada, y ocupa una posición en el funículo anterior de la médula espinal (*véase* fig. 4-23). Y facilita neuronas motoras extensoras e inhibe neuronas motoras flexoras.

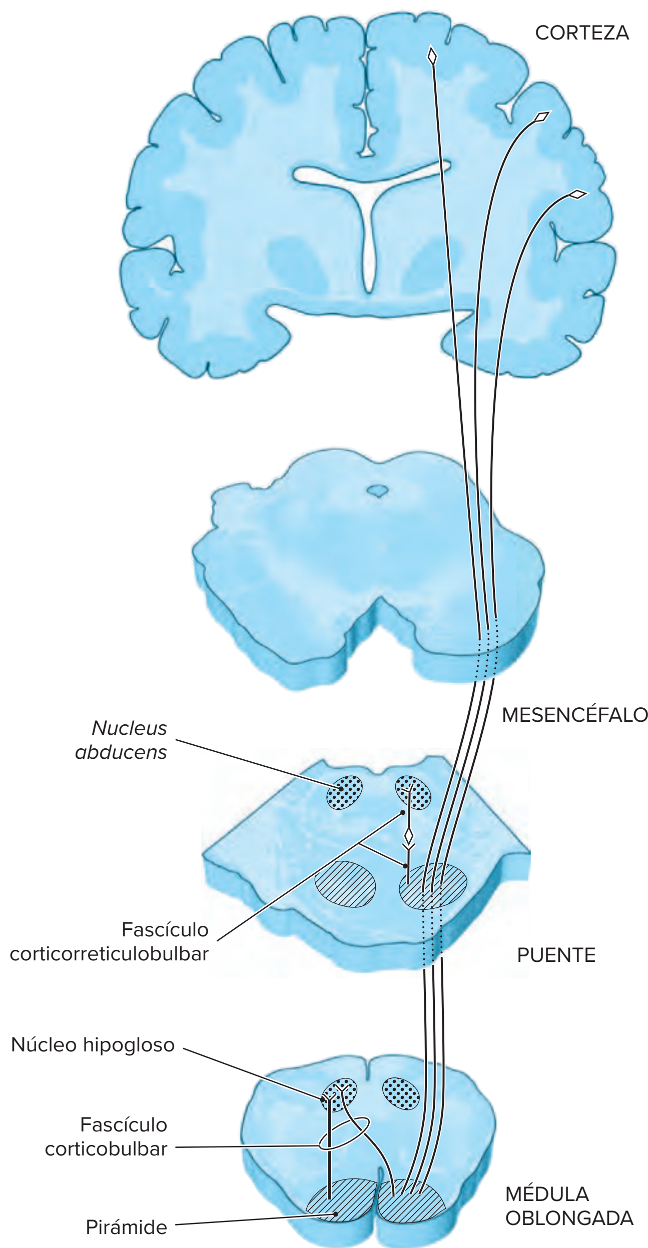


Figura 32-7. Esquema de la vía corticobulbar.

C. Médula oblongada

La vía descendente mayor de la médula oblongada es el fascículo reticuloespinal medular (*véase* fig. 4-23). Surge sobre todo del grupo medial (central) de los núcleos reticulares medulares (núcleo reticular gigantocelular), desciende en especial en forma ipsilateral hasta su sitio de origen y ocupa una posición en el funículo lateral de la médula espinal. También facilita neuronas motoras flexoras e inhibe neuronas motoras extensoras.

TERMINOLOGÍA

Ataxia (griego *a*, "negativo"; *taxis*, "orden"). Ausencia de orden. Falta de coordinación con inestabilidad del movimiento.

Burdach, Karl Friedrich (1776-1847). Anatomista y fisiólogo alemán. Describió muchos de los tractos del cerebro y la médula espinal, en especial la columna posterior de la médula espinal que se conoce como fascículo cuneiforme. Aunque el tracto lo describió antes Rosenthal, la descripción por Burdach fue más precisa.

Cinestesia (griego *kinesis*, "movimiento"; *aisthesis*, "sensación"). El sentido de la percepción del movimiento.

Clarke, Jacob Augustus Lockhart (1817-1880). Anatomista inglés que describió en 1851 el núcleo dorsal en una memoria de la *Royal Society*, publicada en las *Philosophical Transactions*.

Corticofugal (corteza; latín *fugere*, "volar"). Que se aleja de la corteza.

Cuerpo restiforme (latín *restis*, "cuerda"; *forma*, "forma" o "figura"). El cuerpo restiforme (pedúnculo cerebeloso inferior) es un haz compacto de fibras nerviosas que conecta la médula oblongada y el cerebelo. En 1695, Humphrey Ridley, anatomista inglés que describió y denominó al haz de fibras.

Cuneiforme (latín, "en forma cuña"). El fascículo cuneiforme recibe ese nombre por su forma de cuña.

Decusación (latín *decussare*, "cruzar como una X"). Cruzamiento de tractos de fibras nerviosas en la línea media en forma de X, como en las decusaciones motora (piramidal) y sensorial (lemniscal).

Exteroceptiva (latín, "llevar hacia fuera"). Que se recibe del exterior. Los receptores exteroceptivos reciben impulsos de la parte externa.

Funículo (latín *funis*, "médula"). Haz de sustancia blanca que contiene uno o más tractos.

Ganglio (griego, "tumefacción, nudo"). Conjunto de células nerviosas fuera del sistema nervioso central, como en el ganglio de Gasser (trigeminal).

Goll, Friedrich (1829-1903). Anatomista suizo que en 1862 describió el fascículo grácil en la columna.

Grácil (latín, "esbelto, delgado"). Fascículo o tracto grácil que se llama así porque es delgado.

Haz de Türck. Fascículo corticoespinal anterior. Ludwig Türck, un anatomista y neurólogo austriaco, lo describió en 1849.

Núcleo dorsal (núcleo de Clarke). Un núcleo en la zona intermedia de la sustancia gris de la médula espinal que da lugar al fascículo espinocerebeloso dorsal. En 1851, Jacob Augustus Lockhart, anatomista inglés que describió este núcleo y en su honor lleva su nombre.

Órgano tendinoso de Golgi. Receptores de estiramiento especializados situados en los tendones. Se denomina así en honor de Camillo Golgi, anatomista italiano.

Parálisis (griego *para*, "además de"; *lyein*, "aflojar"). Pérdida del movimiento voluntario.

Paresia (griego *parienai*, "relajar, dejar ir"). Parálisis ligera o incompleta.

Propiocepción (latín *propius*, "propio"; *perceptio*, "percepción"). Sentidos de la posición y el movimiento.

Prueba de Romberg. Prueba para la propiocepción consciente. Incapacidad para conservar una postura erguida estable cuando están cerrados los ojos y los pies juntos entre sí. Se denomina así por Moritz Heinrich Romberg, médico alemán que describió la prueba en 1840.

Receptor (latín *recipere*, "recibir"). Terminación nerviosa sensorial u órgano sensitivo que recibe estímulos sensoriales.

Rubro (latín *ruber*, "rojo"). El fascículo rubroespinal se origina en el núcleo rojo.

Somatotópico (griego *soma*, "cuerpo"; *topos*, "colocar"). Representación de partes del cuerpo en las zonas correspondientes del cerebro o la médula espinal.

Stilling, Benedikt (1810-1879). Anatomista y cirujano alemán que describió el núcleo dorsal de la médula espinal y publicó la extensión de la misma de C_8 a $L_{3\text{-}4}$.

LECTURAS SUGERIDAS

Brodal P: The corticopontine projection in the Rhesus monkey: Origin and principles of organization. *Brain* 1978; 101:251–283.

Brodal P: The pontocerebellar projection in the Rhesus monkey: An experimental study with retrograde axonal transport of horseradish peroxidase. *Neuroscience* 1979; 4:193–208.

Cherubini E et al: Caudate neuronal responses evoked by cortical stimulation: Contribution of an indirect corticothalamic pathway. *Brain Res* 1979; 173:331–336.

Davidoff RA: The dorsal column. *Neurology* 1989; 39:1377–1385.

Davidoff RA: The pyramidal tract. *Neurology* 1990; 40:332–339.

Iwatsubo T et al: Corticofugal projections to the motor nuclei of the brainstem and spinal cord in humans. *Neurology* 1990; 40:309–312.

Matsushita M et al: Anatomical organization of the spinocerebellar system in the cat as studied by retrograde transport of horseradish peroxidase. *J Comp Neurol* 1979; 184:81–106.

Nathan PW et al: The corticospinal tract in man: Course and location of fibers at different segmental levels. *Brain* 1990; 113:303–324.

Smith MC, Deacon P: Topographical anatomy of the posterior column of the-spinal cord in man: The long ascending fibers. *Brain* 1984; 107:671–698.

Wiesendanger R et al: An anatomical investigation of the corticopontine projection in the primate (Macaca fascicularis and Saimiri sciureus): II. The projection from frontal and parietal association areas. *Neuroscience* 1979; 4:747–765.

Willis WD: Studies of the spinothalamic tract. *Tex Rep Biol Med* 1979; 38:1–45.

Yeterian EH, VanHoesen GW: Cortico-striate projections in the Rhesus monkey: The organization of certain cortico-caudate connections. *Brain Res* 1978; 139:43–63.

Formación reticular, vigilia y sueño

33

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *La formación reticular del tallo cerebral está organizada en cuatro grupos nucleares: rafes mediano, paramediano, medial y lateral.*

2 *Los núcleos del rafe caudal se relacionan con el mecanismo del dolor, en tanto que los núcleos del rafe rostral lo hacen con la vigilia, la alerta y el sueño.*

3 *El grupo medial de núcleos reticulares tiene conexiones descendentes (caudales) y ascendentes (rostrales). Las primeras intervienen en el control motor, mientras que las segundas se vinculan con la conciencia y la alerta.*

4 *Los núcleos reticulares paramedianos tienen conexiones recíprocas con el cerebelo; en consecuencia, se designan como núcleos precerebelosos.*

5 *El grupo lateral de núcleos reticulares se relaciona con la locomoción y la regulación autónoma. Así mismo, relevan aferencias de varios sitios hacia el grupo medial de núcleos reticulares.*

6 *El núcleo reticular del tálamo interviene en actividades de integración y control de otros núcleos talámicos.*

7 *Dentro de la formación reticular se han identificado dos sistemas especificados de forma química: colinérgico y monoaminérgico. El último incluye los subsistemas dopaminérgico, noradrenérgico, adrenérgico y serotoninérgico.*

8 *La formación reticular tiene acciones importantes en las funciones motoras somática y visceral, las funciones sensoriales somáticas y el despertamiento y la alerta.*

9 *El sueño tiene dos fases: de ondas lentas (no MOR) y MOR (movimientos oculares rápidos). El sueño lento puede dividirse en cuatro etapas que varían de sueño ligero a profundo.*

10 *El núcleo preóptico ventrolateral que promueve el sueño y los núcleos del sistema aminérgico de despertamiento se inhiben de modo recíproco entre sí.*

11 *Las neuronas de orexina (hipocretina) del hipotálamo facilitan el sistema aminérgico de despertamiento. Son activas durante la vigilia. La narcolepsia se acompaña de lesiones de las neuronas de orexina.*

El término formación reticular, se refiere a una masa de neuronas y fibras nerviosas que se extiende de la médula oblongada caudal al mesencéfalo rostral y continúa con la zona incierta del subtálamo y los núcleos intralaminares y reticulares talámicos de la línea media. Aunque los informes anteriores de la formación reticular la describían como una masa de neuronas y fibras nerviosas entremezcladas, mal organizadas, en la actualidad se ha establecido que la formación reticular está organizada en

grupos nucleares definidos con conexiones aferentes y eferentes conocidas. En conjunto, la formación reticular comprende un sistema neural con múltiples aferencias y un sistema multisináptico de conducción de impulsos. Las metodologías actuales, como las técnicas de histofluorescencia e inmunofluorescencia, métodos de rastreo ortógrado y retrógrado de fibras, y la microfisiología intracelular y extracelular enriquecieron los conocimientos sobre la precisión y complejidad de la organización de este sistema.

NOMENCLATURA

No existe un término del todo satisfactorio para referirse al complejo de grupos celulares, campos de neurópilo y sistemas de fibras relacionados que constituyen el centro reticular del tallo cerebral. El término formación reticular lo emplearon los primeros neurocientíficos para describir el aspecto reticulado del centro formado por una mezcla de neuronas y fibras mielinizadas sin patrones. Otra designación, sistema inespecífico, lo diferencia del sistema específico representado por el lemnisco medial y los fascículos espinotalámicos. Un término que adquirió aceptación en los decenios de 1950 y 1960 es sistema reticular activador ascendente, que centra la atención en la función central en los estados de vigilia y alerta. Hoy en día, se sabe que las funciones de este sistema no se limitan a esta actividad conductual. A falta de un término por completo satisfactorio, aún se utiliza con regularidad la denominación "centro reticular del tallo cerebral".

ORGANIZACIÓN

1

Se han usado varios sistemas diferentes para aludir a los núcleos de la formación reticular del tallo cerebral, y ello suscitó confusión y controversias (fig. 33-1). En general, la formación reticular del tallo cerebral se divide en los grupos nucleares siguientes (cuadro 33-1):

1. **Rafe** mediano.
2. Reticular paramediano.
3. Reticular medial.
4. Reticular lateral.

El grupo nuclear del *rafe mediano* los siguientes núcleos de la línea media: rafes oscuro y pálido en la médula oblongada; rafe magno en el puente caudal y la médula oblongada rostral; rafe pontino en el puente, y núcleos del rafe dorsal y central superior (**Bekhterev**) en el mesencéfalo. El neurotransmisor de la mayor parte de los núcleos del rafe es la serotonina.

Los núcleos *reticulares paramedianos* se localizan en situación lateral respecto del fascículo longitudinal y el lemnisco mediales. Incluyen el núcleo reticular paramediano en la médula rostral y el puente caudal y el núcleo reticulosegmentario en el puente rostral y el mesencéfalo caudal.

El grupo nuclear *reticular medial* contiene el núcleo reticular gigantocelular en la médula oblongada, y el núcleo reticular del puente caudal y el núcleo reticular pontino bucal en el puente.

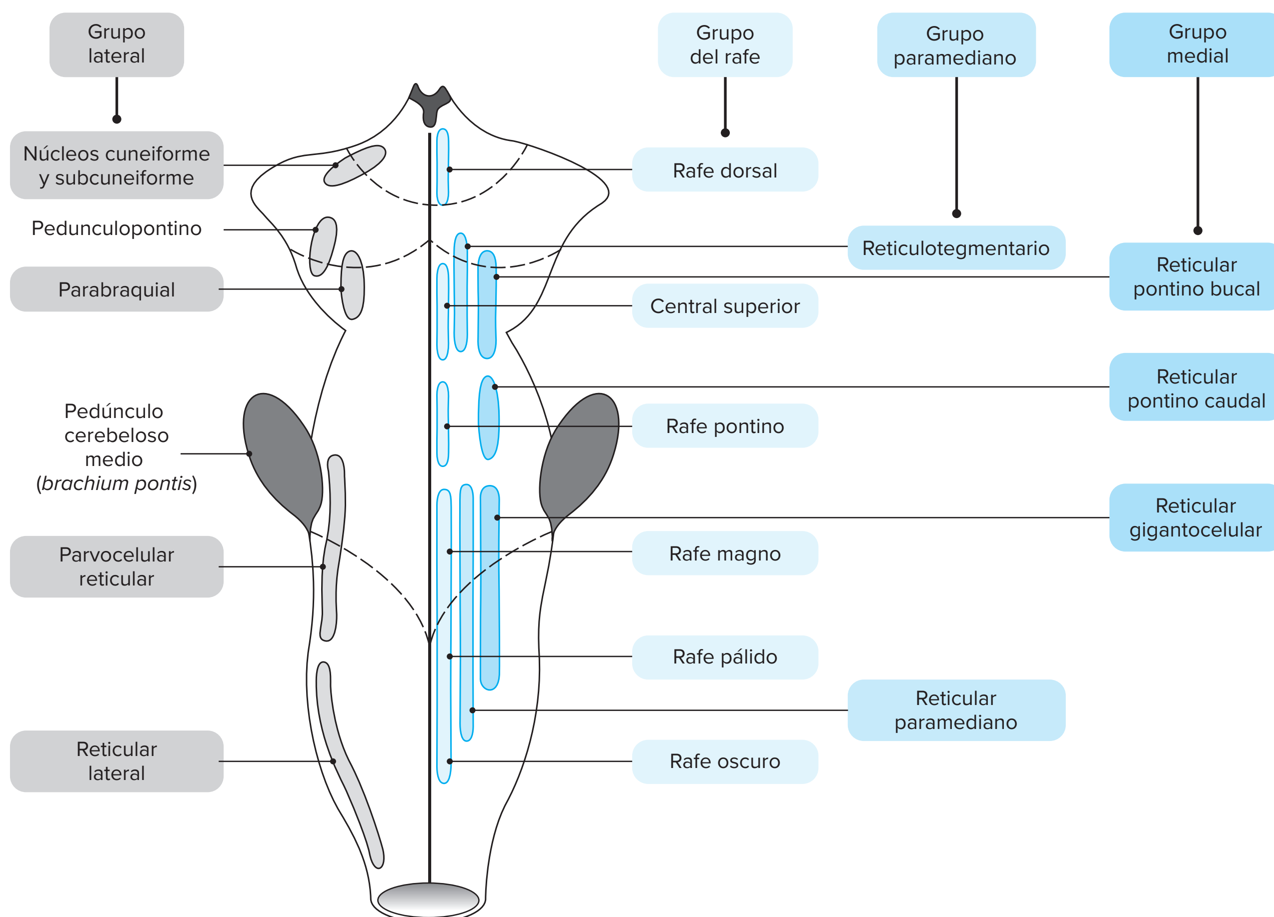


Figura 33-1. Esquema de los diferentes grupos de núcleos reticulares.

Cuadro 33-1. Núcleos reticulares

	Rafe mediano	Paramediano	Medial	Lateral
Médula	Rafe oscuro. Rafe pálido.		Reticular gigantocelular.	Parvocelular reticular. Reticular lateral.
Médula oblongada rostral–puente caudal.	Rafe magno.	Reticular paramediano.		
Puente	Rafe pontino.		Reticular pontino caudal. Reticular pontino bucal.	Reticular parvocelular.
Puente rostral–mesencéfalo caudal.		Reticulotegmental		Parabraquial Pedunculopontino
Mesencéfalo	Rafe dorsal (núcleo supratroclear). Central superior (Bekhterev).			Cuneiforme Subcuneiforme

El grupo nuclear *reticular lateral* incluye los núcleos siguientes: núcleo reticular parvocelular y núcleo reticular lateral en la médula oblongada; núcleo reticular parvocelular en el puente; núcleos **parabraquial** y pedunculopontino en el puente rostral y el mesencéfalo caudal; y los núcleos reticulares **cuneiforme** y subcuneiforme en el mesencéfalo.

La formación reticular del tallo cerebral continúa hacia el diencéfalo. El núcleo reticular del tálamo, situado en un plano lateral respecto de la cápsula interna, es una continuación de la formación reticular del tallo cerebral.

CONEXIONES

Núcleos del rafe

2 En la médula oblongada (rafes magno, oscuro y pálido) reciben aferencias de la médula espinal, núcleos trigeminales sensoriales (aferencia sensorial de segundo orden) y sustancia gris periacueductal del mesencéfalo.

Los núcleos del rafe de la médula oblongada se proyectan al cerebelo, el asta dorsal de la médula espinal (neuronas espinotalámicas) y núcleos trigeminales.

La aferencia facilitadora de la sustancia gris periacueductal a los núcleos del rafe de la médula oblongada y las proyecciones inhibidoras de esta última en neuronas espinotalámicas en el asta dorsal de la médula espinal constituyen el sustrato anatómico del efecto analgésico de la estimulación eléctrica de la sustancia gris periacueductal del mesencéfalo.

Los núcleos del rafe del puente rostral y el mesencéfalo (rafe del puente, rafe dorsal, central y superior) reciben aferencias de la corteza prefrontal, el sistema límbico y el hipotálamo, y se proyectan de forma amplia al cerebro anterior, el cerebelo y el tallo cerebral.

En virtud de sus conexiones resulta evidente que los núcleos del rafe caudal participan en los mecanismos de modulación del dolor, en tanto que los núcleos del rafe rostral son parte del sistema reticular activador relacionado con la vigilia, la alerta y el sueño.

Grupo medial

Además del grupo medial de núcleos en la médula oblongada y el puente (núcleos reticular gigantocelular, pontino caudal y bucal), se incluyen dos núcleos del grupo lateral de núcleos reticulares en el mesencéfalo (cuneiforme y subcuneiforme) por el patrón de conectividad similar.

Las aferencias a este grupo de núcleos reticulares se originan en la médula espinal (espinorreticular), colaterales de los sistemas sensoriales ascendentes (espinotalámico y axones de segundo orden de los núcleos trigeminal y auditivo), colículo superior (tectorreticular), cerebelo (vestibulocerebeloso), hipotálamo y corteza cerebral. Las proyecciones descendentes del grupo medial de núcleos reticulares se proyectan a la médula espinal (fascículos reticuloespinales pontino y de la médula oblongada localizados en los funículos ventral y lateral de la médula espinal, respectivamente). Las proyecciones ascendentes están destinadas a núcleos intralaminares del tálamo (centromediano y parafascicular) y los núcleos colinérgicos basales (núcleo basal de Meynert, núcleo de la banda diagonal).

3 Las proyecciones descendentes de este grupo de núcleos reticulares sugieren una actividad en el control motor, en tanto que las ascendentes relacionan estos núcleos con la conciencia y la alerta. El núcleo reticular del puente caudal suele vincularse con el sueño de movimientos oculares rápidos (MOR). Las lesiones bilaterales en el núcleo eliminan por completo el sueño MOR.

Grupo paramediano

4 El grupo paramediano de núcleos reticulares (reticular paramediano y reticulotegmental) recibe aferencias de la médula espinal (espinorreticular), corteza cerebral y núcleos vestibulares y se proyecta al cerebelo. Algunos autores se refieren a ellos como núcleos precerebelosos.

Grupo lateral

5 El grupo lateral de núcleos reticulares en la médula oblongada y el puente (**parvocelular** y lateral) constituyen el componente receptor de los núcleos reticulares. También reciben aferencias del núcleo rojo contralateral, médula espinal (fascículos espinotalámico y espinorreticular) y neuronas de segundo orden de los sistemas sensoriales trigeminal, auditivo y vestibular. A su vez, se proyectan a los dos hemisferios del cerebelo (en especial en forma homolateral) y el grupo medial de núcleos reticulares.

De manera experimental, se localizó un centro espiratorio dentro del área reticular parvocelular de la médula oblongada.

El núcleo pedunculopontino (puente rostral–mesencéfalo caudal) recibe aferencias de la corteza cerebral, el segmento medial del globo pálido y la sustancia negra (parte reticular). Se proyecta al tálamo y la parte compacta de la sustancia negra. El núcleo se encuentra en una región de la cual pueden inducirse por estimulación movimientos de caminata (centro locomotor).

El núcleo parabraquial (puente rostral–mesencéfalo caudal) recibe aferencias de la amígdala y el núcleo solitario y se proyecta al hipotálamo, área preóptica, amígdala y núcleos talámicos intralaminares. Se piensa que el núcleo interviene en la regulación autónoma. La participación del núcleo parabraquial en la enfermedad de Parkinson explicaría las alteraciones autónomas que ocurren en esa enfermedad.

Como se indicó, los núcleos reticulares cuneiforme y subcuneiforme tienen conexiones similares en comparación con el grupo medial de núcleos reticulares.

Núcleo reticular del tálamo

6 El núcleo reticular del tálamo es una continuación de la formación reticular del tallo cerebral hacia el diencéfalo que recibe aferencias de la corteza cerebral y otros núcleos talámicos. Las primeras son colaterales de proyecciones corticotalámicas y las segundas de proyecciones talamocorticales. El núcleo reticular discurre hacia otros núcleos talámicos. El neurotransmisor inhibidor en esta proyección es el GABA. El núcleo reticular es único entre los núcleos talámicos porque sus axones no salen del tálamo. Con base en sus conexiones, el núcleo reticular participa en la integración y control de las actividades de los núcleos talámicos.

SISTEMAS ESPECIFICADOS DE FORMA QUÍMICA

7 En el abundante ensamble de neuronas reticulares se han identificado dos sistemas que se especifican de forma química: los sistemas colinérgico y monoaminérgico.

Sistema colinérgico

Se encuentran neuronas colinérgicas en dos sitios: puente rostral–mesencéfalo caudal y prosencéfalo basal.

El núcleo reticular pedunculopontino y el núcleo tegmental dorsal lateral adyacente están situados dentro del tegmento de la unión pontomesencefálica en relación dorsolateral respecto del margen lateral del pedúnculo cerebeloso superior, al que recubren, entre este y el lemnisco lateral. Intervienen en el despertamiento y el movimiento. Los dos núcleos pertenecen a una región (centro locomotor) en la que la estimulación eléctrica genera movimientos de caminata coordinados. En pacientes con parálisis supranuclear progresiva, una enfermedad degenerativa del sistema nervioso, se afectan las neuronas del núcleo pedunculopontino.

El núcleo basal de **Meynert**, localizado en el prosencéfalo basal, emite axones a casi toda la corteza cerebral. La degeneración de neuronas colinérgicas en esta área se acompaña de disminución de la memoria en la **enfermedad de Alzheimer**.

Sistema monoaminérgico

Se han identificado cuatro tipos de neuronas monoaminérgicas dentro del centro (núcleo) del tallo cerebral: dopaminérgicas, noradrenérgicas, adrenérgicas y serotoninérgicas.

Las **neuronas dopaminérgicas** forman grupos pequeños en varios locus cerebrales. Muchas de estas neuronas se reconocen en el tegmento ventral del mesencéfalo (área tegmental ventral de Tsai) y la sustancia negra adyacente (parte compacta). Las proyecciones de esta área siguen tres vías: mesoestriatal (nigroestriatal), de la sustancia negra al estriado (caudado y putamen); la interrupción de este sistema se acompaña de enfermedad de Parkinson; mesolímbica, del área tegmental ventral a los núcleos límbicos; la hiperactividad de este sistema se relaciona con alucinaciones esquizofrénicas; mesocortical, del área tegmental ventral a la corteza prefrontal; las lesiones en este sistema se acompañan de déficit cognoscitivos en la **enfermedad de Parkinson**.

Las **neuronas noradrenérgicas** del tallo cerebral se dividen en dos componentes principales. El primero es el sistema de noradrenalina del **locus coeruleus** (grupo de células neuronales de catecolaminas A6). El segundo es el tegmental lateral de noradrenalina, que comprende otra serie de grupos de células noradrenérgicas dispersas en el puente y la médula oblongada (grupos A1 a A7). Los axones de estas neuronas se dirigen a la médula espinal, el tallo cerebral, cerebelo, diencéfalo y telencéfalo. El sistema noradrenérgico ascendente participa en la modulación de la atención, el estado de sueño y vigilia y el ánimo. En el tratamiento del trastorno del déficit de la atención y anormalidades del sueño, como narcolepsia, se utilizan medicamentos potenciadores noradrenérgicos. Las proyecciones noradrenérgicas al tallo cerebral, cerebelo y médula espinal participan en la modulación de funciones autónomas (simpáticas) (p. ej., la regulación de la presión arterial).

Se localizan **neuronas adrenérgicas** en las mismas regiones de la médula oblongada caudal que las neuronas noradrenérgicas; se proyectan a la médula espinal, tallo cerebral, tálamo e hipotálamo. Este sistema es pequeño comparado con los sistemas dopaminérgico y noradrenérgico y representa un componente menor del sistema monoaminérgico.

Las **neuronas serotoninérgicas** comprenden nueve grupos celulares que se designan como B1 a B9. La mayor parte de las neuronas serotoninérgicas se halla dentro de los núcleos del rafe del mesencéfalo, el puente y la médula oblongada. Las neuronas serotoninérgicas del rafe pontino rostral y mesencefálico se proyectan a la totalidad del cerebro anterior, mientras que las neuronas serotoninérgicas del rafe pontino caudal y medular lo hacen al cerebelo, la médula oblongada y la médula espinal. El sistema serotoninérgico del rafe rostral interviene en trastornos psiquiátricos (depresión, obsesión–compulsión, agresión, ansiedad). Por lo general, se concede gran atención a la proyección del núcleo rafe magno de la médula oblongada a la médula espinal. Se ha demostrado que esta proyección inhibe las neuronas del asta dorsal que dan lugar al fascículo espinotalámico. Las neuronas que contienen serotonina (al igual que las neuronas noradrenérgicas) intervienen en el sueño. La inhibición de la síntesis de serotonina o la destrucción de neuronas que contienen esta última en el sistema del rafe causan insomnio.

Las neuronas del sistema dopaminérgico tienen una topografía discreta y un área restringida de distribución terminal,

en tanto que los sistemas de neuronas noradrenérgicas, adrenérgicas y serotoninérgicas tienen una proyección más difusa y diseminación más amplia.

FUNCIONES



La formación reticular tiene funciones motora somática, sensorial somática, motora visceral y de despertamiento y sueño.

Función motora somática

La función motora somática tiene la mediación de la vía de las conexiones reticulares a neuronas motoras de la médula espinal y núcleos de nervios craneales. Las actividades en la corteza cerebral y el cerebelo estimulan estos efectos. En los capítulos sobre la médula espinal y las vías motora y sensorial mayores se delineó la función de los fascículos reticuloespinales en el control de la actividad motora somática. Las vías reticuloespinales descendentes modifican la actividad de las neuronas motoras *alfa* y *gamma*, y ejercen efectos facilitadores e inhibidores en la actividad motora refleja y la inducida de modo cortical. En general, la formación reticular pontina tiene influencias facilitadoras, en tanto que la formación reticular de la médula oblongada ejerce influencias inhibidoras.

La formación reticular pontina paramediana integra los movimientos horizontales de los ojos a través de sus conexiones con el núcleo del abductor ipsilateral y desde este, por la vía del fascículo longitudinal medial, hacia el subnúcleo del recto interno contralateral del núcleo oculomotor. Un grupo similar de neuronas en el mesencéfalo rostral controla los movimientos verticales de los ojos.

Función sensorial somática

La formación reticular interviene en la transmisión de impulsos sensoriales. Como se observa en la función motora somática, el efecto de la formación reticular en la transmisión sensorial se desencadena por actividad cortical. Este efecto es facilitador e inhibidor y se ejerce en núcleos sensoriales de la médula espinal y el tallo cerebral, incluidos los núcleos de nervios craneales. Uno de estos ejemplos es la modulación de la actividad de los núcleos de la columna posterior por la formación reticular. Se ha establecido bien el papel del núcleo del rafe magno de la médula oblongada en la inhibición de la transmisión del dolor. Las fibras del núcleo del rafe magno descienden en el tallo cerebral y la médula espinal para terminar en neuronas del núcleo espinal trigeminal y la sustancia gelatinosa. Las terminales axónicas liberan serotonina que facilita interneuronas encefalinérgicas, que a su vez ejercen una inhibición presináptica y postsináptica en las neuronas nociceptivas de estos sitios. La estimulación eléctrica del núcleo rafe magno produce analgesia en animales. La analgesia inducida por estimulación de la sustancia gris periacueductal tiene la mediación de la aferencia facilitadora de la sustancia gris periacueductal al núcleo del rafe magno.

Función motora visceral

Los datos fisiológicos sugieren la presencia de centros en la formación reticular para el control y regulación de varias funciones viscerales.

La estimulación del grupo medial de núcleos reticulares en la médula oblongada suscita una reacción inspiratoria y un efecto depresor en el sistema circulatorio (desaceleración de la frecuencia cardiaca y disminución de la presión arterial). La estimulación del grupo lateral de núcleos reticulares induce el efecto opuesto, es decir, una respuesta espiratoria y acción presora en la circulación (aceleración de la frecuencia cardiaca y elevación de la presión arterial).

Se ha identificado un centro reticular pontino (centro neumotáxico) que regula el ritmo respiratorio en el área de los núcleos de Kölliker–Fuse parabraquiales localizados en un plano dorsal respecto del núcleo motor del nervio trigémino. Se han reconocido conexiones directas del centro respiratorio pontino a los centros respiratorios de la médula oblongada.

Despertamiento y alerta

La formación reticular interviene en el despertamiento y la alerta a través del sistema reticular activador ascendente que describieron de manera original Morruzi en Italia y Magoun en Estados Unidos a fines de la década de 1940.

SISTEMA RETICULAR ACTIVADOR ASCENDENTE

La vía multisináptica de la formación reticular al diencéfalo (núcleos intralaminares del tálamo), y de manera subsecuente a la corteza, tiene una influencia notable en el despertamiento cortical y la depuración de la atención de la corteza a estímulos sensoriales aferentes. Este fenómeno de despertamiento cortical se acompaña de un patrón electroencefalográfico (EEG) característico que consiste en ondas de alta frecuencia de voltaje bajo, que se conocen como patrón de desincronización.

La estimulación del sistema reticular activador ascendente produce un estado de despertamiento, alerta y atención. Algunos experimentos demostraron que durante la estimulación del sistema reticular activador mejora en grado considerable el aprendizaje. Por otra parte, la destrucción de este sistema produce un estado de somnolencia o coma.

La actividad en el sistema reticular activador ascendente es tónica y la conservan estímulos aferentes. Aunque el sistema reticular activador responde en una forma inespecífica a todos los estímulos sensoriales aferentes, algunos de ellos son más eficaces que otros. Los estímulos auditivos son más efectivos que los visuales. Los impulsos de receptores de dolor son más efectivos que los de otros receptores. Los estímulos trigeminales, en particular son eficaces. Los animales en que se secciona el tallo cerebral abajo del nivel del nervio trigémino en el puente conservan la respuesta de despertamiento. Sin embargo, si la sección se efectúa a nivel del nervio trigémino, estos animales pierden la respuesta de despertamiento y se tornan estuporosos.

La convergencia de varias aferencias sensoriales en la formación reticular, sus conexiones multisinápticas y la divergencia de sus proyecciones a áreas amplias de la corteza cerebral determinan que este sistema sea más adecuado para el despertamiento.

Sin embargo, cabe resaltar que el sistema reticular activador recibe retroalimentación constante de la corteza cerebral y receptores periféricos. Estos mecanismos de retroalimentación ayudan a conservar el estado de despertamiento. La depresión del estado de conciencia que se observa en enfermedades degenerativas del cerebro se debe en parte a la interrupción de la retroalimentación de la corteza a la formación reticular.

El sistema reticular activador es en particular sensible a los anestésicos generales y medicamentos tranquilizantes. Estos

últimos pueden suprimir o atenuar la transmisión en este sistema y producir en consecuencia sueño o tranquilización. Sin embargo, no suprimen la transmisión a lo largo del sistema lemniscal específico.

El interés en el sistema reticular activador se centró en el sustrato para la atención selectiva (de qué manera se enfoca de modo selectivo la atención en una corriente sensorial sin incluir otras aferencias). Las pruebas anatómicas y fisiológicas sugieren que el núcleo reticular tiene un papel central en el reconocimiento selectivo. El núcleo reticular del tálamo, activado por descargas cerradas que ascienden a lo largo de axones talamocorticales, se proyecta a su vez de nueva cuenta a núcleos talámicos y el tegmento mesencefálico, lo que ejerce inhibición tónica o fásica, o ambas, de grupos celulares en el tálamo y el tegmento mesencefálico. Los estudios fisiológicos demostraron influencias facilitadoras de la corteza frontal en unidades en el núcleo reticular del tálamo. Por consiguiente, surgió el concepto de un complejo reticular que regula de manera selectiva interacciones entre núcleos talámicos específicos y la corteza cerebral, que controla la formación reticular del tallo cerebral y la corteza frontal. Este mecanismo de control (compuerta) parece muy selectivo: según sea la naturaleza del estímulo de alerta o el locus de la estimulación central, sólo se abre la porción del núcleo reticular del tálamo que controla el campo sensorial talámico apropiado.

SUEÑO

El sueño es un estado alterado de la conciencia necesario para el bienestar del organismo. La supresión del sueño en seres humanos por periodos prolongados, los altera desde el punto de vista emocional, y es posible que experimenten incluso una conducta psicótica. Se estima que el hombre pasa alrededor de un tercio de su vida bajo los efectos del sueño.

Fases y etapas del sueño



Se reconocen dos fases del sueño: de ondas lentas y de movimientos oculares rápidos (MOR) o **sueño paradójico**.

A. Sueño de ondas lentas

El sueño de ondas lentas se conoce también como sincronizado, ligero, lento y no MOR. Constituye el 75% del periodo de sueño en adultos y se caracteriza por las siguientes manifestaciones somáticas, conductuales y electroencefalográficas (EEG):

1. Tono muscular reducido.
2. Disminución de la presión arterial y las frecuencias cardiaca y respiratoria.
3. Actividad EEG lenta y sincronizada de alto voltaje; de ahí el nombre de sueño de ondas lentas.

El sueño de ondas lentas, se divide en cuatro etapas:

Etapa I (somnolencia). Esta etapa dura uno a siete minutos. En ella es fácil despertar al individuo.

Etapa II (sueño ligero). El despertar en esta etapa requiere estímulos más intensos que en la etapa I.

Etapa III (sueño moderadamente profundo). En esta etapa el EEG se caracteriza por la aparición de ondas lentas de alto voltaje.

Etapa IV (sueño profundo). El despertar de esta etapa requiere estímulos potentes. La actividad lenta del EEG comprende más de 50% del registro electroencefalográfico. Durante esta etapa, la presión arterial, las frecuencias del pulso y respiratoria y el consumo del oxígeno del cerebro son muy bajos.

Se sabe que en el sueño de ondas lentas ocurren sonambulismo, enuresis, terrores nocturnos y convulsiones.

B. Sueño de movimientos oculares rápidos (MOR) (paradójico)

El sueño MOR (paradójico) se conoce como desincronizado, activo, de ensoñación, de ondas rápidas y profundo. Representa 25% del tiempo de sueño en adultos y se caracteriza por las siguientes manifestaciones:

1. Hipotonía notable, en especial de los músculos del cuello y, en consecuencia, cae la cabeza en personas que entran a esta etapa cuando están sentadas en una silla.
2. Elevación de la presión arterial y la frecuencia cardiaca; respiración irregular y rápida.
3. Erección en varones.
4. Bruxismo.
5. Ensoñación, de ahí el nombre de sueño de ensoñaciones.
6. Movimientos oculares rápidos (50 a 60 movimientos por minuto); por esa razón se ideó el nombre de sueño de movimientos oculares rápidos (MOR).
7. Potenciales de alto voltaje en el puente, el núcleo geniculado lateral y la corteza occipital (PGO por espigas pontogeniculooccipitales). Las espigas PGO se generan en el puente, se propagan en sentido rostral a través del núcleo geniculado lateral y otros núcleos talámicos para llegar a la corteza.
8. Actividad electroencefalográfica irregular, rápida y de bajo voltaje que semeja el patrón de despertar (patrón de desincronización).
9. Umbral de despertamiento aumentado y, en consecuencia, sueño profundo.

Es más fácil despertar a una persona del sueño MOR que del sueño de ondas lentas en etapa IV (no MOR). Se sabe que el dolor anginoso y la cefalea en racimos (tipo de cefalea vascular) suceden durante el sueño de movimientos oculares rápidos (MOR).

La coexistencia de la actividad cortical rápida y de bajo voltaje (estado EEG activo) y el incremento de la actividad autónoma (frecuencia cardiaca, presión arterial, respiración) en un individuo, por lo demás inmóvil en el sueño profundo, justifica la denominación de esta fase como etapa paradójica del sueño.

Durante el sueño, el sujeto alterna entre la forma de ondas lentas, que dura 90 a 100 min, y el sueño de movimientos oculares rápidos de 10 a 30 min.

Las diversas fases del sueño (etapas I a IV del sueño de ondas lentas y sueño MOR) siguen una a la otra en el mismo orden durante todo el sueño. La primera fase de MOR ocurre alrededor de 90 min tras comenzar a dormir y dura alrededor de 10 a 15 min. Recurren fases subsecuentes de MOR cada una a dos horas.

En general, hay más sueño MOR hacia la mañana y más sueño de ondas lentas al principio de la noche. El sueño MOR

constituye casi todo el tiempo de sueño en el feto y alrededor de 50% del tiempo de sueño en lactantes. A medida que madura el cerebro, aumenta el sueño de ondas lentas y constituye 75% del tiempo de sueño en el adulto. Los medicamentos afectan las etapas del sueño de manera diferencial. Los barbitúricos y el alcohol suprimen el sueño MOR, pero tienen poco efecto en la etapa IV del sueño no MOR (onda lenta). Por otra parte, las benzodiacepinas suprimen la etapa IV del sueño no MOR y tienen menos efecto en el sueño de movimientos oculares rápidos.

Mecanismos del sueño y despertamiento

10 El sueño es un proceso activo que desencadena estructuras del tallo cerebral a través de transmisores químicos.

El ciclo de sueño y despertar sigue un ritmo circadiano y lo controla un generador del ritmo circadiano en el núcleo supraquiasmático del hipotálamo. Hace 70 años, el neurólogo y neuroanatomopatólogo vienés, **von Economo**, predijo a partir de estudios de pacientes que sufrían **encefalitis letárgica** (una encefalitis viral que causa un estado profundo y prolongado de somnolencia) la existencia de una región promotora del sueño en el mesencéfalo rostral y el hipotálamo caudal, y un área promotora del despertamiento en el hipotálamo posterior. En los años que siguieron a la Segunda Guerra Mundial, Moruzzi, en Italia, y Magoun, en Estados Unidos, describieron el sistema reticular activador ascendente que regula la vigilia. Sin embargo, sólo hasta las décadas de 1980 y el inicio de 1990 se definió el circuito neuronal básico de este sistema. Las investigaciones subsecuentes sobre los mecanismos del sueño y la vigilia, en especial en los últimos cinco a siete años, confirmaron y elaboraron las observaciones iniciales formuladas por von Economo y Moruzzi–Magoun como sigue:

1. En la actualidad, se ha establecido que el sistema reticular activador ascendente y el despertamiento cortical tienen la mediación de dos sistemas (fig. 33-2).
   a. Un sistema colinérgico de los núcleos reticulares tegmentales pedunculopontino y laterodorsal a varios núcleos talámicos (intralaminar, relevo, reticular) y de ellos, a través de proyecciones talamocorticales, a la corteza cerebral. Este sistema es activo durante la vigilia y el sueño de movimientos oculares rápidos (MOR).
   b. Un sistema aminérgico del locus coeruleus, (noradrenalina), núcleos del rafe (serotonina), núcleo tuberomamilar (histamina) directo (sin pasar a través del tálamo) hacia la corteza cerebral. Este sistema es activo durante la vigilia pero no en el transcurso del sueño de movimientos oculares rápidos.
2. Se demostró que la actividad en el núcleo preóptico ventrolateral (del hipotálamo) induce el sueño. Se revelaron conexiones GABA–érgicas (inhibidoras) de este núcleo hipotalámico al sistema de despertamiento (núcleos pedunculopontino, tegmental laterodorsal, locus coeruleus, rafe y tuberomamilar). Se probó también que el núcleo preóptico ventrolateral recibe aferencias inhibidoras recíprocas de los núcleos del sistema aminérgico del despertamiento (tuberomamilar, locus coeruleus, rafe) (fig. 33-3).
3. En consecuencia, los núcleos aminérgicos (tuberomamilares, locus coeruleus, rafe) pueden promover la vigilia a través de excitación directa de la corteza (*véase* el apartado 1b) e inhibición de neuronas que promueven el sueño en el núcleo preóptico ventrolateral (fig. 33-4).
4. Los sueños MOR y no MOR se regulan por dos diferentes poblaciones de neuronas en el núcleo preóptico ventrolateral. Las neuronas centrales dentro del núcleo regulan el sueño no MOR por inhibición del núcleo tuberomamilar. Las neuronas extendidas del núcleo preóptico ventrolateral regulan el sueño MOR por inhibición de los núcleos locus coeruleus, rafe, pedúnculo pontino y tegmental laterodorsal (fig. 33-5).
5. 11 En 1998, dos grupos de investigadores identificaron una familia de péptidos neurotransmisores en el hipotálamo lateral. Se conocen como orexinas o hipocretinas. Se encontró que las neuronas que contienen orexinas (hipocretinas) incrementan la actividad de neuronas aminérgicas del sistema ascendente del despertamiento. Las neuronas de orexina son activas de forma predominante en la vigilia, aunque algunas también descargan durante el sueño de movimientos oculares rápidos. La destrucción de neuronas de orexina se acompaña de *narcolepsia*.

Vista de manera retrospectiva, en la actualidad se piensa que la hipersomnolencia que describió von Economo en la encefalitis

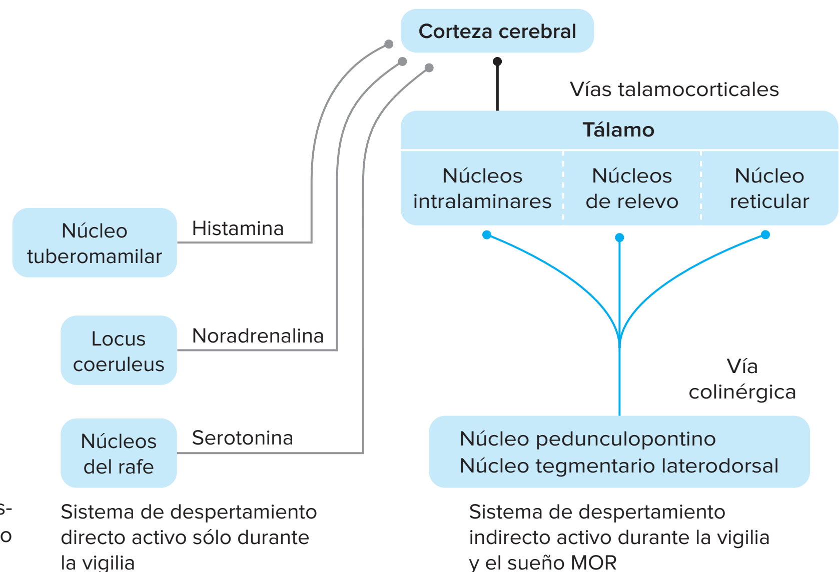


Figura 33-2. Representación del sistema de despertamiento cortical directo (aminérgico) e indirecto (colinérgico).

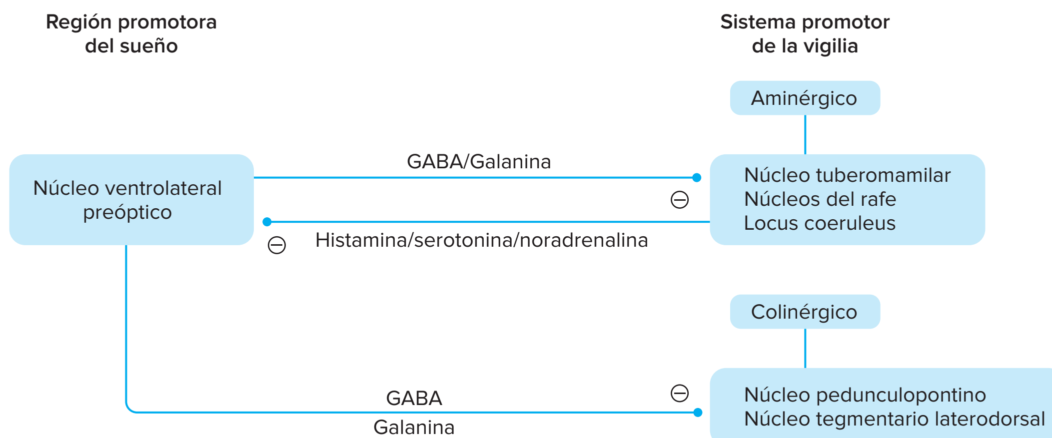


Figura 33-3. Esquema de las conexiones entre el núcleo preóptico ventrolateral que promueve el sueño y los núcleos (aminérgico y colinérgico) del sistema ascendente de despertamiento. ⊖, inhibición.

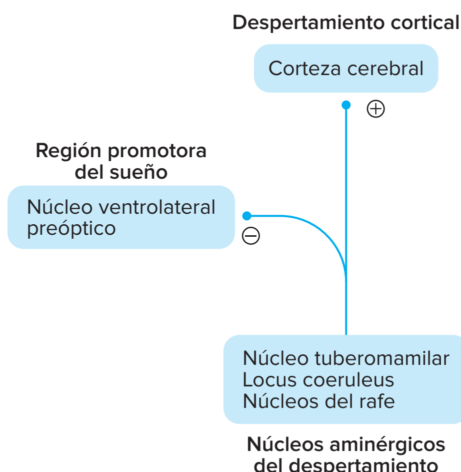


Figura 33-4. Diagrama de la forma en que los núcleos aminérgicos del tallo cerebral promueven la vigilia por facilitación de la corteza cerebral e inhibición de las neuronas promotoras del sueño. +, facilitación; -, inhibición.

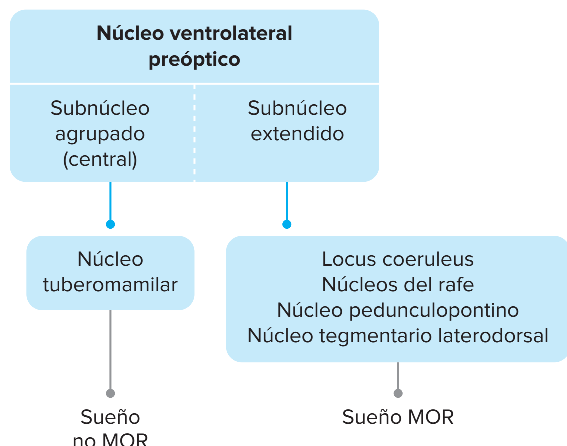


Figura 33-5. Esquema de los dos sistemas neuronales que regulan el sueño MOR y no MOR.

letárgica se debe a una lesión en el sistema ascendente del despertamiento en la unión mesencefálica–diencefálica. Hoy en día, se cree que el insomnio de von Economo es consecutivo a una lesión en el núcleo ventrolateral preóptico, y que la predicción de este neurólogo según la cual la narcolepsia era secundaria a una lesión del diencéfalo posterior se relaciona con la pérdida de neuronas de orexina (hipocretina) en esa área.

Los estudios recientes de imagenología proporcionaron más información sobre los mecanismos del sueño. Los estudios de tomografía con emisión de positrones demostraron que durante el sueño de ondas lentas, las áreas más desactivadas son el tallo cerebral superior, los núcleos talámicos, el cerebro anterior basal y los ganglios basales. En la corteza, las áreas menos activas son las cortezas de asociación de los lóbulos frontal y parietal. En comparación, en el sueño MOR hay una activación importante de los núcleos de las áreas pontomesencefálica y talámica. Las áreas corticales activadas son la corteza límbica (amígdala, hipocampo, corteza orbitofrontal y corteza del cíngulo anterior). Estos estudios de inmagenología confirman la existencia de diferentes patrones de actividades neuronales en los sueños de ondas lentas y de movimientos oculares rápidos (MOR).

TERMINOLOGÍA

Bekhterev, Vladimir Mikhailovich von (1857-1927). Neuropatólogo y psiquiatra ruso. Publicó muchos artículos sobre anatomía, sistema vestibular, localización cortical, nistagmo y varios de los signos neurológicos.

Economo, Baron Konstantin von (1876-1931). Neurólogo y neuroanatomopatólogo austriaco que, entre otras contribuciones, publicó el 10 de mayo de 1917, un artículo sobre la encefalitis letárgica. Jean–Rene Cruchet, anatomopatólogo francés y pediatra publicó 13 días antes (27 de abril de 1917) 40 casos de la misma enfermedad. Cruchet reclamó la precedencia, pero van Bogaert, neurólogo belga, la adjudicó a von Economo porque había definido este padecimiento como una enfermedad aislada, pero no lo hizo Cruchet.

Encefalitis letárgica (enfermedad de von Economo). Encefalitis epidémica consecutiva a la pandemia de influenza de 1915-1924. Aunque la describió Jean–Rene Cruchet dos semanas antes que von Economo, se acredita a este último autor porque definió el padecimiento como una enfermedad aislada, un hecho que no estableció Cruchet.

Enfermedad de Alzheimer. Trastorno degenerativo del cerebro conocido con anterioridad como demencia senil. Se caracteriza por pérdida de la memoria, atrofia cortical, placas seniles y depósitos neurofibrilares. En 1907, Alois Alzheimer, neuropsiquiatra alemán describió la enfermedad.

Enfermedad de Parkinson. Afección degenerativa del cerebro que se distingue por temblor postural y rigidez por pérdida de neuronas dopaminérgicas en la sustancia negra. En 1817, James Parkinson, médico inglés describió la afección con el nombre de *parálisis agitante*.

Locus coeruleus (latín, "lugar azul oscuro"). El núcleo noradrenérgico pigmentado en el puente rostral es de color azul oscuro.

Meynert, Theodor Hermann (1833-1892). Psiquiatra y neurólogo austriaco. Hijo de un historiador y una cantante de ópera. Estudió la anatomía de la corteza y el tallo cerebral de forma detallada. Entre otros, describió la decusación de Meynert (decusación tegmental dorsal del mesencéfalo) y el fascículo de Meynert (tracto habenulointerpeduncular). También describió el núcleo basal en el libro de 1872 *Handbook of Human and Animal Histology (Libro de texto de histología humana y animal)*. En 1896, Albert Kölliker creó el término de núcleo basal de Meynert.

Narcolepsia (griego, "entumecimiento, convulsión"). Síndrome de urgencia excesiva e irresistible de dormir durante el día. En 1880, Gélineau proporcionó la primera descripción moderna del trastorno y también lo nombró como se conoce. Se piensa que el general estadounidense "Muro de piedra" Jackson padecía narcolepsia.

Núcleo cuneiforme (latín *cuneus*, "cuña"). El núcleo cuneiforme tiene forma de cuña.

Núcleo parabraquial (griego *para*, "al lado de"). El núcleo parabraquial se encuentra al lado del pedúnculo cerebeloso superior (*brachium conjunctivum*).

Núcleo parvocelular (latín *parvus*, "pequeño"; *cellula*, "célula"). Se conoce así porque está compuesto de células pequeñas.

Rafe (griego *raphe*, "costura o sutura"). Esta palabra la utilizó Homero en la *Odisea* en relación con la sutura de los arneses para caballos. El término se emplea en anatomía para referirse a una formación parecida a una sutura, que sugiere la unión entre sí de estructuras adyacentes. Los núcleos reticulares de la línea media se llaman núcleos del rafe.

Sueño paradójico. Sueño de movimientos oculares rápidos. Se llama así porque la electroencefalografía muestra un patrón de vigilia cuando la persona está dormida.

LECTURAS SUGERIDAS

Autret A et al: Sleep and brain lesions: A critical review of the literature and additional new cases. *Neurophysiol Clin* 2001; 31:356–375.

Bystrzycka EK: Afferent projections to the dorsal and ventral respiratory nuclei in the medulla oblongata of the cat studied by the horseradish peroxidase technique. *Brain Res* 1980; 185:59–66.

Corvaja N: The lateral reticular nucleus in the cat. I. An experimental anatomical study of its spinal and supraspinal afferent connections. *Neuroscience* 1977; 2:537–553.

Evans BM: What does brain damage tell us about the mechanisms of sleep? *J-Roy Soc Med* 2002; 95:591–597.

Gottesmann C: GABA mechanisms and sleep. *Neuroscience* 2002; 111:231–239.

Hobson JA, Scheibel AB: The brain stem core: Sensorimotor integration and behavioral state control. *Neurosci Res* Program Bull 1980; 18, No. 1.

Hobson, JA, Pace-Schott EF: The cognitive neuroscience of sleep: Neuronal systems, consciousness and learning. *Nat Rev Neurosci* 2002; 3:679–693.

Jessop EG: Sleep. *J Public Health Med* 2001; 23:89–90.

Kastin AJ et al: DSIP—More than a sleep peptide? *Trends Neurosci* 1980; 3:163–165.

Künzle M: Autoradiographic tracing of the cerebellar projections from the lateral reticular nucleus in the cat. *Exp Brain Res* 1975; 22:255–266.

LeBon E et al: Correlations using NREM-REM sleep cycle frequency support distinct regulation mechanisms for REM and NREM sleep. *J Appl Physiol* 2002; 93:141–146.

Maquet P: Brain mechanisms of sleep: Contribution of neuroimaging techniques. *J Psychopharmacol* 1999; 13:S25–S28.

Mendelson WB: Neurotransmitters and sleep. *J Clin Psychiatry* 2001; 62 (Suppl 10):5–8.

Moore RY: The reticular formation: Monoamine neuron systems. In: Hobson JA, Brazier MAB (eds): *The reticular formation revisited: Specifying function for a nonspecific system. International Brain Research Organization Monograph Series*, Vol. 6, pp. 67–81, Raven Press, 1980.

Salin-Pascual R et al: Hypothalamic regulation of sleep. *Neuropsychopharmacology* 2001; 25 (Suppl 5):S21–S27.

Saper CB et al: The sleep switch: Hypothalamic control of sleep and wakefulness. *Trends Neurosci* 2001; 24:726–731.

Scheibel AB: Anatomical and physiological substrates of arousal: A view from the bridge. In: Hobson JA, Brazier MAB (eds): *The reticular formation revisited: Specifying function for a nonspecific system. International Brain Research Organization Monograph Series*, Vol. 6, pp. 55–66, Raven Press, 1980.

Zemlan FP, Pfaff DW: Topographical organization in medullary reticulospinal systems as demonstrated by the horseradish peroxidase technique. *Brain Res* 1979; 174:161–166.

Formación reticular, vigilia y sueño: correlaciones clínicas

34

Parasomnias (disomnias)
- Sonambulismo (caminar dormido)
- Terror nocturno (pavor nocturno)
- Gemidos nocturnos (catatrenia)
- Intrusión de movimientos oculares rápidos

Narcolepsia (síndrome de Gélineau)
Síndrome de Kleine-Levin (síndrome de Kleine–Levin–Critchley, hipersomnia–bulimia)
Apnea del sueño central
Maldición de Ondine
Insomnio familiar fatal
Coma
Mutismo acinético (síndrome de Cairn)
Síndrome de desaferentación
Muerte cerebral

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *Las parasomnias son un grupo de trastornos del sueño que incluyen sonambulismo, terror nocturno, gemidos nocturnos e intrusiones de movimientos oculares rápidos (MOR). Los tres primeros son anormalidades del sueño de ondas lentas (no MOR) y el cuarto (intrusiones de MOR) es un padecimiento del sueño de movimientos oculares rápidos.*

2 *La narcolepsia es un trastorno del sueño que se caracteriza por ataques breves recurrentes de sueño irresistible durante el día. Se debe a pérdida de neuronas de orexina (hipocretina) en el hipotálamo.*

3 *El síndrome de Kleine–Levin es una anomalía del sueño que se distingue por ataques recurrentes de somnolencia excesiva alternados con apetito voraz y desinhibición sexual.*

4 *La apnea del sueño central es un trastorno que se reconoce por crisis apneicas en el sueño. La forma congénita es obvia durante los primeros días de vida; la forma adquirida se acompaña de infartos bilaterales de la médula oblongada.*

5 *La maldición de Ondine es un padecimiento del sueño que se caracteriza por supresión de la respiración durante el sueño debida a falta de respiración automática.*

6 *El insomnio familiar fatal es una anormalidad hereditaria mortal del sueño consecutiva a la mutación puntual en el gen de proteína prion.*

7 *El coma es un estado de pérdida de la conciencia en que se deterioran las respuestas motoras y sensoriales del individuo.*

8 *El mutismo acinético es un estado de alteración de la conciencia en que el paciente parece despierto, pero es incapaz de comunicarse.*

9 *El síndrome de desaferentación es un estado alterado de la conciencia donde se preserva esta última pero no se expresa. Los individuos se comunican mediante parpadeo ocular.*

10 *Muerte cerebral es un estado de daño irreversible del cerebro en que no existen las funciones corticales y del tallo cerebral normales.*

PARASOMNIAS (DISOMNIAS)

1 Las parasomnias son un grupo de trastornos del sueño que se caracterizan por conductas motoras poco comunes o autónomas, o ambas, que ocurren en el sueño de ondas lentas (no MOR). Incluyen sonambulismo, terror nocturno y gemidos nocturnos, entre otros. Se piensa que estos trastornos se deben a deterioro de la capacidad para despertar plenamente del sueño de ondas lentas. Por lo general, sucede en el primer tercio del ciclo de sueño.

Sonambulismo (caminar dormido)

Esta parasomnia ocurre en las primeras tres horas tras conciliar el sueño. No se recuerda el sonambulismo. Los pacientes pueden sentarse o ponerse de pie en la cama, buscar a tientas ropas sin caminar o levantarse de la cama y caminar, abrir puertas o descender escaleras. A menudo siguen las instrucciones para regresar a la cama. Las conductas relacionadas con el sonambulismo incluyen comer, salir de la casa a través de una puerta o ventana, conducta violenta y homicidio. El sonambulismo es más común en niños que en adultos. En los primeros puede acompañarse de enuresis o terrores nocturnos.

Terror nocturno (pavor nocturno)

Al igual que en el sonambulismo, esta parasomnia se observa en el primer tercio del sueño nocturno (etapas 3 a 4 de sueño de ondas lentas, no MOR) y es más común en niños. Los episodios consisten en agitación, miedo aparente, gritos, varias conductas autónomas (taquicardia, pupila dilatada, sudación), intentos para salir de la cama o la habitación e inconsolabilidad. El episodio dura unos cuantos minutos (dos a 10) y al final los pacientes se tornan tranquilos y regresan a un sueño profundo. El enfermo no recuerda el episodio.

Gemidos nocturnos (catatrenia)

Es una parasomnia poco común que se caracteriza por gemidos espiratorios durante el sueño de ondas lentas (no MOR) y el sueño de movimientos oculares rápidos. Los sujetos no recuerdan la conducta, que causa preocupación a los compañeros de cama.

Intrusión de movimientos oculares rápidos

Es una parasomnia más grave en el sueño MOR en que la persona representa un sueño. Los individuos afectados pueden lesionar a sus compañeros de cama o a sí mismos a medida que escenifican el contenido del sueño.

NARCOLEPSIA (SÍNDROME DE GÉLINEAU)

2 En 1880, Jean Baptiste Gélineu, neuropsiquiatra francés creó el término de narcolepsia, además describió el padecimiento caracterizado por ataques breves y recurrentes de sueño irresistible durante el día. Reconoció el nexo de narcolepsia con pérdida del tono muscular que se denominó con posterioridad **cataplejia**.

La combinación de somnolencia excesiva durante el día (narcolepsia) y crisis de pérdida súbita del tono muscular (cataplejia) provocadas por estímulos emocionales (risa, sorpresa, temor, excitación y furia) desconcertó a los neurocientíficos durante más de un siglo. En 1960, se reconoció que la narcolepsia se vinculaba con el inicio prematuro del sueño de movimientos oculares rápidos. En 1999 ocurrió un gran adelanto científico que relacionó la narcolepsia con una disminución de un péptido, orexina (hipocretina), elaborado en el área perifornical del hipotálamo lateral. En la actualidad se piensa que la somnolencia de la narcolepsia indica la falta de los efectos excitadores de la hipocretina en componentes histaminérgicos (núcleo tuberomamilar), dopaminérgicos (área tegmental ventral y sustancia negra) y colinérgicos (núcleos tegmentales pedunculopontino y laterodorsal) del sistema reticular activador ascendente que promueve el despertamiento. Según esta hipótesis, la cataplejia resulta de pérdida de la excitación por la hipocretina de vías serotoninérgicas (núcleos del rafe) y noradrenérgicas (locus coeruleus) que tienen a su cargo la inhibición del sueño de movimientos oculares rápidos. Además de la somnolencia excesiva durante el día y las crisis de pérdida del tono muscular, los narcolépticos muestran de manera característica experiencias perceptivas vívidas (auditivas o visuales) al comenzar a dormirse (alucinaciones hipnagógicas) o al despertar del sueño (alucinaciones **hipnopómpicas**) e incapacidad generalizada transitoria (unos cuantos segundos) para moverse o hablar durante la transición entre el sueño y la vigilia (parálisis del sueño). En 1957, Yoss y Daly añadieron al cuadro clínico de narcolepsia–cataplejia, alucinaciones hipnagógicas y parálisis del sueño.

SÍNDROME DE KLEINE–LEVIN (SÍNDROME DE KLEINE–LEVIN–CRITCHLEY, HIPERSOMNIA–BULIMIA)

3 Es un raro síndrome que presenta una fascinante complejidad de síntomas neurológicos y psiquiátricos. Aunque Antimoff describió en 1898, un síndrome de hipersomnolencia y hambre mórbida episódicas, se acredita la descripción de este síndrome a **Willi Kleine**, psiquiatra alemán que notificó el cuadro clínico completo en 1925, y **Max Levin**, psiquiatra estadounidense que comunicó en 1929, el caso de un paciente con hambre extrema y ataques de sueño. El síndrome, como se define en la actualidad, se refiere a un grupo recurrente de síntomas que dura días a semanas e incluye episodios de somnolencia excesiva, apetito voraz y desinhibición sexual. Cuando despiertan, estos individuos pueden mostrar irritabilidad, falta de energía y apatía, pueden parecer confusos o experimentar síntomas maniacos y depresivos. Aunque se afectan con mayor frecuencia los varones adolescentes, se dispone de informes del síndrome en mujeres. La causa es incierta, pero se piensa que se debe a una disfunción hipotalámica–hipofisaria.

APNEA DEL SUEÑO CENTRAL

4 Se refiere a una disfunción del control central de la respiración; la normal requiere el funcionamiento correcto de varias estructuras de los sistemas nerviosos central y periférico. Las lesiones en cualquiera de estas estructuras (quimiorreceptores, vías sensoriales, centros del tallo cerebral, vías motoras o músculos efectores) pueden conducir a anormalidades respiratorias durante el sueño.

La apnea del sueño central puede ser congénita o adquirida. La primera se observa en los primeros días de vida y se manifiesta por apnea al inicio del sueño. La forma adquirida se acompaña de lesiones vasculares bilaterales en la médula oblongada posterolateral.

También existen informes de fenómenos apneicos relacionados con el sueño en la encefalitis, trastornos de la unión neuromuscular (miastenia grave), afecciones de músculos primarios (atrofia muscular) y en pacientes sometidos a cordotomía cervical bilateral para alivio del dolor refractario por cáncer.

MALDICIÓN DE ONDINE

5 Es un raro síndrome neurológico que se identifica por la cesación de la respiración durante el sueño debido a

falla del centro respiratorio autónomo en la médula oblongada. La falta de respiración autónoma resulta de la pérdida de aferencias vagales y quimiotáxicas a los receptores de dióxido de carbono de la médula oblongada que suprimen el impulso para respirar. En 1955, Ratto y colaboradores notificaron el primer caso en un paciente con accidente vascular cerebral. En 1962, Severinghaus y Mitchell acuñaron de modo erróneo el término maldición de Ondine, en referencia a una ninfa de la novela *Ondine* (1939), del dramaturgo francés Jean Giraudoux, quien relató la pérdida de todas las funciones autónomas (no tan sólo la respiración) como causa de la muerte del amante humano de la ninfa. La palabra *ondine* es el término francés para sirena y no el nombre de una persona específica. La leyenda que dio lugar al nombre "maldición de Ondine" corresponde a un mito alemán antiguo de una ninfa (*undine* en alemán) que se enamoró y casó con un ser humano tras firmar un pacto con el rey de las sirenas en que se estipulaba que si su amante le era alguna vez infiel perdía el derecho a su vida y regresaría al mar. El término maldición de Ondine es por consiguiente equívoco. Las sirenas querían a sus amantes humanos; nunca hubo una maldición. La narración de una sirena que castiga a su esposo mortal infiel, al que le arrebata la capacidad de respirar durante el sueño, es improbable.

INSOMNIO FAMILIAR FATAL

6 Es un trastorno raro que se hereda con carácter autosómico dominante ligado a una mutación puntual en el codón 178 del gen de la proteína prion. Las personas afectadas sufren insomnio refractario, alteraciones del ciclo sueño–vigilia, déficit de la atención, hiperactividad simpática y anormalidades de la marcha. De manera característica, no existe el sueño de ondas lentas. La enfermedad progresa con rapidez a estupor, coma y muerte en el transcurso de dos años. El deterioro del sueño y las funciones autónomas se atribuyen a daño de los núcleos talámicos dorsomedial y anterior, el giro del cíngulo y el giro orbitofrontal que conduce a la interrupción de circuitos límbicos talamocorticales relacionados con el ciclo sueño–vigilia. Algunos síntomas de este trastorno suelen relacionarse con un incremento de la neurotransmisión serotoninérgica.

COMA

7 Es un estado de pérdida de la conciencia que se caracteriza por deterioro de las respuestas motoras y sensoriales del individuo. Un paciente en coma no puede hablar, carece de movimientos oculares espontáneos y responde de manera refleja, o no lo hace en lo absoluto, a estímulos dolorosos. El electroencefalograma se reconoce por actividad lenta en los límites *delta* (alrededor de tres ciclos por segundo).

Existen grados de pérdida de la conciencia, que varían de un estado de letargo (llamado también embotamiento), en que difícilmente se conserva la vigilia (somnolencia), las respuestas a estímulos son perezosas o tardías y la vocalización es lenta, farfullante y espontánea, hasta un estado de estupor (semicoma) en el que existen ciertos movimientos espontáneos de los ojos, respuestas motoras sólo a estímulos dolorosos y ausencia de vocalización espontánea.

El coma puede resultar de diferentes causas, entre ellas enfermedades del sistema nervioso central (infección, tumor, traumatismo, hemorragia, trombosis, etc.), trastornos metabólicos (acidosis, hipoglucemia, etc.) y sobredosis de fármacos (barbitúricos, tranquilizantes, por mencionar algunos). En el coma secundario a una anomalía del sistema nervioso central es fundamental en su génesis la afectación de la formación reticular del tallo cerebral (sistema reticular activador ascendente). Sin embargo, el coma puede resultar de una enfermedad cortical extensa sin alteración de importancia de la formación reticular del tallo cerebral.

MUTISMO ACINÉTICO (SÍNDROME DE CAIRNS)

8 Es un estado de alteración de la conciencia, que **Cairns** describió por primera vez en 1941, el que el paciente parece despierto y conserva un ciclo de sueño–vigilia, pero no reacciona a estímulos ambientales y es incapaz de comunicarse de ninguna forma. Los sinónimos incluyen estado vegetativo persistente y coma con vigilia. El padecimiento se identifica por hipersomnolencia o coma, cierta retención de movimientos oculares, pérdida de sueño MOR y los mecanismos de despertamiento. Las lesiones comunicadas que producen mutismo acinético se encuentran en el puente, ganglios basales, tálamo, porción anterior del giro del cíngulo y área septal.

SÍNDROME DE DESAFERENTACIÓN

9 Este término lo introdujeron Plum y Posner para describir el caso de pacientes por completo inmóviles, incapaces de hablar y efectuar movimientos faciales. Actualmente, se le conoce también como síndrome de enclaustramiento. Se conserva la conciencia, pero esta es inexpresiva. Los enfermos son capaces de comunicarse mediante el parpadeo ocular, que significa sí o no. Por otra parte, los individuos son mudos y acinéticos. Solo conservan la abertura de los ojos, los movimientos oculares verticales y la convergencia. En 1875, Darelles describió el síndrome, por primera vez en un sujeto con oclusión de la arteria basilar. El síndrome se notifica más a menudo en infartos bilaterales de la base del puente, pero también en infartos en ambos pedúnculos cerebrales. Las estructuras que se dañan cuando las lesiones se encuentran en la base del puente incluyen tractos corticoespinales (inmovilidad), fibras corticobulbares (pérdida de movimientos faciales y articulación del habla) y nervio abductor (pérdida de movimientos horizontales del ojo). Los sinónimos incluyen seudocoma, estado de desaferentación, síndrome pontino ventral, síndrome de Monte Cristo (por la novela de Alejandro Dumas, *El Conde de Monte Cristo,* en la que M. Noirtier solo se comunicaba con parpadeos), pontoseudocoma y síndrome de desconexión pontina.

MUERTE CEREBRAL

10 Es un estado de daño irreversible del cerebro, tan grave que no es posible conservar las funciones respiratoria y cardiovascular normales. Estos pacientes se encuentran en coma profundo, permanecen sin respuestas a estímulos externos y sus funciones respiratoria y cardiovascular se preservan por medios externos (respiradores, medicamentos presores, etc.). En la medicina clínica moderna, la cesación de la vida se equipara a la muerte cerebral, no a la supresión del latido cardiaco.

Antes de declarar un estado de muerte cerebral deben verificarse varios criterios:

1. Falta de respuesta a estímulos externos.
2. Ausencia de respiración espontánea.
3. Pupilas fijas dilatadas.
4. Falta de reflejos del tallo cerebral (corneal, nauseoso, vestibuloocular).
5. Ausencia de una causa reversible identificable del coma.
6. Electroencefalograma plano (falta de actividad eléctrica).
7. Falta de llenado de vasos cerebrales en la arteriografía o imágenes con radioisótopos.

Los pacientes comatosos que satisfacen los criterios anteriores se consideran muertos; las heroicas medidas para salvar su vida son inútiles.

TERMINOLOGÍA

Cairns, Sir Hugh William Bell (1896-1952). Neurocirujano australiano que describió en 1941 el estado vegetativo persistente (mutismo acinético). Cairns sugirió que el síndrome indicaba disfunción cortical secundaria a una lesión diencefálica.

Cataplejia (griego, "derribar"). Trastorno del sueño MOR en el que el paciente pierde súbitamente la fuerza muscular en respuesta a estímulos emocionales. En 1916, Henneberg aplicó el término por primera vez.

Gélineau, Jean–Baptiste–Edouard (1828-1906). Cirujano y neuropsiquiatra francés que describió en 1880 la narcolepsia (síndrome de Gélineau). También inventó y vendió píldoras para la epilepsia.

Kleine, Willi. Neuropsiquiatra alemán que publicó en 1925 una serie de casos de somnolencia y hambre mórbida periódicas, el síndrome de Kleine-Levin.

Levin, Max. Neurólogo estadounidense que notificó en 1929, un caso de somnolencia y hambre extrema periódicas, y describió en 1936, las características del síndrome de Kleine–Levin.

Ondine. Término francés para sirena o ninfa. Título de una novela que escribió el dramaturgo francés Jean Giraudoux en 1939.

LECTURAS SUGERIDAS

Aldrich MS: Narcolepsy. *Neurology* 1992; 42 (suppl 6):34–43.

Aldrich MS: Sleep-related spells associated with parasomnias and narcolepsy. *Sem Neurol* 1995; 15:194–202.

D'Cruz OF, Vaughn BV: Parasomnias—an update. *Sem Pediat Neurol* 2001; 8:251–157.

Guilleminault C et al: Sleep-related obstructive and nonobstructive apneas and neurologic disorders. *Neurology* 1992; 42 (suppl 6):53–60.

Guilleminault C: Disorders of arousal in children: Somnambulism and night terrors. In Guilleminault C (ed): *Sleep and Its Disorders in Children*, Raven Press, 1987, pp 243–252.

Krahn LE et al: Narcolepsy: New understanding of irresistible sleep. *Mayo Clin Proc* 2001; 76:185–194.

Orlosky MJ: The Kleine-Levin Syndrome: A review. *Psychosomatics* 1982; 23:609–621.

Pryse-Phillips W: *Companion to Clinical Neurology*, Boston, Little-Brown, 1995.

Ratto O et al: Anoxemia secondary to polycythemia and polycythemia secondary to anoxemia. *Am J Med* 1955; 19:958–965.

Reder AT et al: Clinical and genetic studies of fatal familial insomnia. *Neurology* 1995; 45:1068–1075.

Scammell TE: The neurobiology, diagnosis, and treatment of narcolepsy. *Ann Neurol* 2003; 53:154–166.

Severinghaus JW, Mitchll RA: Ondine's curse—failure of respiratory center automaticity while awake. *Clin Res* 1962; 10:122.

Silber MH et al: Solving the mysteries of narcolepsy. The hypocretin story. *Neurology* 2001; 56:1616–1618.

Taheri S et al: The role of hypocretins (orexins) in sleep regulation and narcolepsy. *Ann Rev Neurosci* 2002; 25:283–313.

Vetrugno R et al: Catathrenia (nocturnal groaning): A new type of parasomnia. *Neurology* 2001; 56:681–683.

Wanschitz J et al: Alteration of the serotonergic nervous system in fatal familial insomnia. *Ann Neurol* 2000; 48:788–791.

Wise MS, Lynch J: Narcolepsy in children. *Sem Pediat Neurol* 2001; 8:198–206.

Yoss RE, Daly D: Criteria for the diagnosis of the narcoleptic syndrome. *Proc Staff Meet Mayo Clinic* 1957; 32:320–328.

Control de la postura y el movimiento

35

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1. *El control neural de la postura y el movimiento resulta de una secuencia ordenada de acontecimientos que incluyen corteza cerebral, ganglios basales, cerebelo, tallo cerebral, médula espinal, nervios periféricos, unión neuromuscular y musculoesqueléticos.*

2. *El control segmentario del movimiento y la postura se basa en varios reflejos espinales, uno de los cuales es el reflejo miotático (estiramiento).*

3. *Los trastornos del control motor segmentario incluyen: síndrome de neurona motora inferior, ejemplificado por la enfermedad de neurona motora (Werdnig–Hoffmann, esclerosis lateral amiotrófica) y la poliomielitis; trastornos de nervios periféricos (neuropatías periféricas adquiridas y hereditarias); anomalías de la unión neuromuscular (miastenia grave), y anormalidades musculares primarias (distrofia muscular y diversas miopatías).*

4. *En el hombre, los estados de descerebración se vinculan con lesiones del mesencéfalo caudales respecto del núcleo rojo.*

5. *Los estados de decorticación, se relacionan con lesiones rostrales en relación con el mesencéfalo que desconectan la totalidad del tallo cerebral de la corteza cerebral.*

6. *Los trastornos del cerebelo se acompañan de temblor volitivo, ataxia, disinergia, dismetría y dificultad para llevar a cabo un ritmo de movimiento alternado.*

7. *Los trastornos de los ganglios basales se relacionan con síndromes hipercinéticos (p. ej., corea) e hipocinéticos (como la enfermedad de Parkinson).*

8. *Las lesiones de la corteza cerebral o su eferencia (fascículo corticoespinal) se acompañan de síndrome de neurona motora superior, que se caracteriza por paresia o parálisis, espasticidad, reflejos hiperactivos, signo de Babinski y clono.*

9. *La locomoción es el resultado final de una serie de acontecimientos que incluyen áreas segmentarias y suprasegmentarias.*

El estudio del control neural de la postura y el movimiento es uno de los capítulos más fascinantes del sistema nervioso. Es esencial, un conocimiento apropiado del control neural no sólo para comprender los mecanismos normales subyacentes a la postura y el movimiento, sino también para reconocer los trastornos funcionales en quienes desarrollaron una enfermedad del sistema de control y que por consiguiente perdieron la capacidad para ejecutar o coordinar el movimiento.

PRINCIPALES FACTORES QUE INTERVIENEN EN EL CONTROL DE LA POSTURA Y EL MOVIMIENTO

1 En la planeación y ejecución de la postura y el movimiento participan varias áreas de los sistemas nervioso central y periférico:

1. Corteza de asociación frontal.
2. Corteza motora primaria (giro precentral).
3. Corteza premotora.
4. Ganglios basales.
5. Cerebelo.
6. Tálamo (sobre todo núcleos ventrolateral y ventral anterior).
7. Núcleo rojo.
8. Formación reticular.
9. Núcleos vestibulares.
10. Neuronas motoras espinales *alfa* y *gamma*.
11. Nervios periféricos.
12. Unión neuromuscular.
13. Musculoesquelético.

Las lesiones de una o más de estas áreas tienen como resultado síndromes clínicos característicos.

SECUENCIA DE ACONTECIMIENTOS EN EL CONTROL DE LA POSTURA Y EL MOVIMIENTO

El proceso de control de la postura y el movimiento se inicia en las cortezas sensoriales de asociación de los lóbulos parietal, temporal y occipital (fig. 35-1). Estas áreas se proyectan a la corteza frontal de asociación mediante haces de fibras de asociación largos (1 en la fig. 35-1). La corteza de asociación frontal (áreas del lóbulo frontal, rostral en relación con la corteza premotora [área 6 de Brodmann], y el campo frontal de los ojos [área 8 de Brodmann]) es el sitio de procesos del pensamiento e instrucciones internas que culminan en un acto motor. La instrucción para moverse se transmite de la corteza de asociación frontal al cerebelo a través de la vía corticopontocerebelosa (2 en la fig. 35-1) y los ganglios basales por las vías corticoestriadas (3 en la fig. 35-1). El cerebelo y los ganglios basales ejercen un efecto modulador en la instrucción motora; ambos se proyectan al tálamo. La eferencia del cerebelo al tálamo (4 en la fig. 35-1) se dirige sobre todo al núcleo talámico ventrolateral y llega a él a través de la vía dentadotalámica, en el pedúnculo cerebeloso superior (*brachium conjunctivum*). La eferencia de los ganglios basales al tálamo (5 en la fig. 35-1) discurre en especial al núcleo talámico ventral anterior y lo alcanza a través del asa lenticular, el fascículo vlenticular y el fascículo talámico. La instrucción interna para el movimiento generada en la corteza de asociación frontal (que ahora se modula para aferencias del cerebelo, los ganglios basales y el tálamo) llega al final a la corteza motora primaria (área 4 de Brodmann) y la corteza premotora (área 6 de Brodmann) por proyecciones talamocorticales (6 en la fig. 35-1) en la cápsula interna. La instrucción para el movimiento se transmite entonces a neuronas motoras de la médula espinal (*alfa* y *gamma*) de manera indirecta por la vía de centros motores del tallo cerebral (7 y 9 en la fig. 35-1) o de modo directo a través del sistema corticoespinal (piramidal) (8 en la fig. 35-1). Las señales motoras de la médula espinal llegan a músculos esqueléticos por la vía de nervios periféricos (10 en la fig. 35-1) y la unión neuromuscular a fin de llevar a cabo la instrucción para moverse.

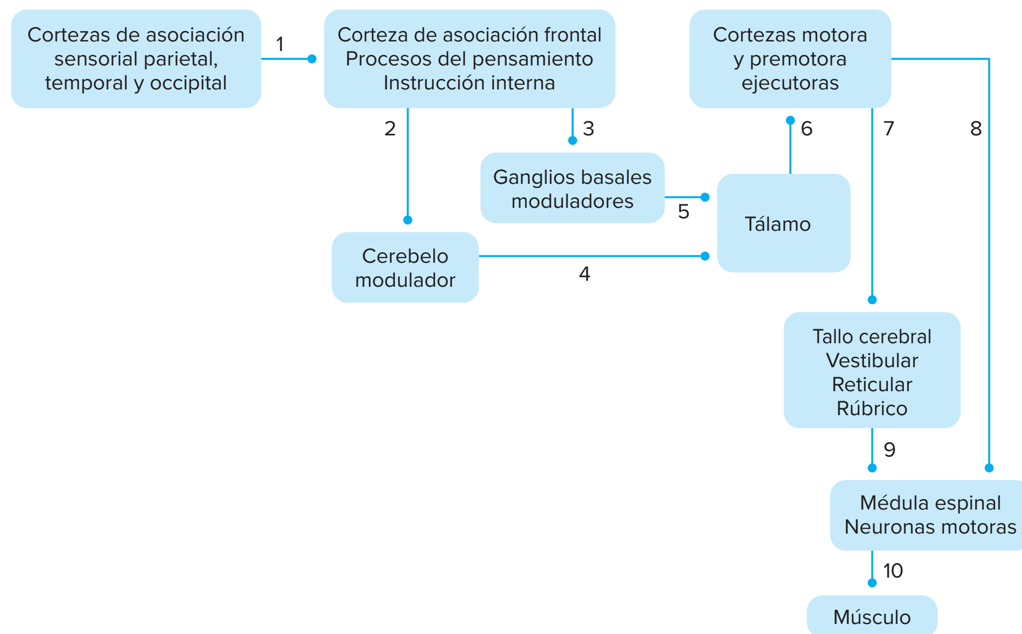


Figura 35-1. Esquema de la secuencia de los acontecimientos en el control de la postura y el movimiento. (**1**) Fibras de asociación larga. (**2**) Fibras corticopontocerebelosas. (**3**) Fibras cortiestiradas. (**4**) Fibras dentadotalámicas. (**5**) Asa lenticular, fascículo lenticular, fascículo talámico. (**6**) Fibras talamocorticales. (**7**) Fibras corticobulbares, corticorrúbricas, corticorreticulares. (**8**) Fibras corticoespinales. (**9**) Fibras rubroespinales, reticuloespinales, estibuloespinales. (**10**) Nervio periférico.

Los estudios de tomografía por emisión de positrones en seres humanos demostraron que en el aprendizaje de nuevos movimientos se activan la corteza prefrontal dorsolateral (corteza de asociación frontal), además del núcleo caudado y el putamen anterior. Durante la selección del movimiento, se observa la activación en la corteza premotora (área 6 de Brodmann) y el putamen medio. En el movimiento automático tiene lugar la activación en la corteza sensorial motora y el putamen posterior. El movimiento bajo guía sensorial activa el cerebelo. Esta activación sugiere que los ganglios basales se relacionan con la selección del movimiento o la elección de los músculos apropiados para llevar a cabo un movimiento seleccionado por áreas corticales, en tanto que el cerebelo (neocerebelo) participa en la vigilancia y optimización del movimiento mediante retroalimentación sensorial.

ANATOMÍA FUNCIONAL DEL CONTROL MOTOR

En el estudio del sistema motor existe la inclinación a resaltar en exceso el papel de un componente del sistema: el fascículo corticoespinal. Aunque no es posible negar la importancia de este fascículo, no deben soslayarse las funciones de tractos menos voluminosos, como el reticuloespinal, vestibuloespinal y rubroespinal. En el mismo sentido, no debe subestimarse la función de las aferencias modificadoras del cerebelo y los ganglios basales. Por último, algo no menos relevante, es necesario añadir al esquema la aferencia de órganos periféricos a este sistema, sin cuyas fibras musculares no se ejecutaría el movimiento (fig. 35-2).

Por los conceptos anteriores resulta evidente que el control neural de la postura y el movimiento tiene múltiples facetas. En el análisis final, todos los niveles de control actúan al unísono para producir un movimiento coordinado e integrado. Sin embargo, para fines didácticos, se describen por separado las contribuciones individuales de cada uno de los diferentes niveles de control de la postura y el movimiento.

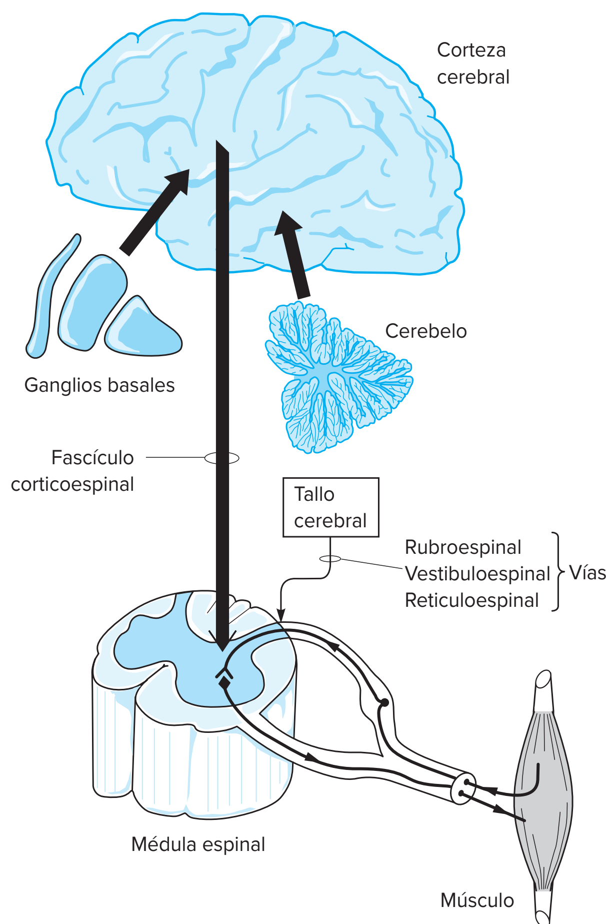


Figura 35-2. Representación del arco reflejo segmentario a nivel de la médula espinal y estructuras suprasegmentarias que participan en la postura y el movimiento.

CONTROL MOTOR SEGMENTARIO

2

La médula espinal contiene, en sus astas anteriores, neuronas motoras con axones que inervan la musculatura somática del cuerpo. La activación de grupos de neuronas motoras da lugar a la contracción de grupos de músculos esqueléticos y en consecuencia el movimiento. Las neuronas motoras de la médula espinal se activan por impulsos de la periferia como parte de mecanismos reflejos y impulsos de niveles más altos (suprasegmentarios) con fibras descendentes que ejercen una influencia modificadora en mecanismos reflejos.

Con la finalidad de estudiar el papel de los mecanismos espinales reflejos en la postura y el movimiento, los investigadores recurrieron a preparaciones artificiales en las que se desconectó mediante sección la médula espinal de los niveles más altos. Esta preparación en animales se conoce como animal espinal.

Los reflejos inducidos en un animal espinal incluyen:

1. Reflejo de estiramiento (miotático).
2. Reflejo miotático inverso.
3. Reflejo flexor.
4. Reflejo cruzado de extensión.

Reflejo de estiramiento (miotático)

El estiramiento de un músculo (al golpear su tendón) activa el huso muscular de la fibra muscular intrafusal (terminales anuloespirales primarias). Los impulsos del huso muscular activado estimulan de forma monosináptica mediante fibras Ia neuronas motoras *alfa* homónimas (correspondientes, ipsilaterales) en el asta anterior de la médula espinal (*véase* fig. 4-25). Este tipo de excitación se conoce como *autogénica.* Los impulsos se propagan por los axones de estas neuronas motoras *alfa* y a continuación llegan al musculoesquelético estirado y suscitan su contracción. Las aferentes Ia también establecen conexiones excitadoras monosinápticas directas con neuronas motoras *alfa*, que inervan músculos con acción sinérgica de los músculos de los que se originó la fibra Ia. Además, la actividad en las fibras Ia suprime de modo disináptico las neuronas motoras que inervan los músculos antagonistas (inhibición recíproca). Desde luego, esto facilita la contracción del músculo homónimo.

En el hombre es posible inducir reflejos de estiramiento miotáticos en los sitios siguientes y forman parte de un examen neurológico.

Reflejo biciptal. Se obtiene al golpear el tendón del músculo bíceps. Se contrae este último y el resultado es la flexión en el codo.

Reflejo triciptal. Se suscita tras golpear el tendón del músculo tríceps. Como resultado, se contrae este músculo y se extiende la articulación del codo.

Reflejo radial. El golpe del tendón del músculo supinador largo en la muñeca contrae este músculo y flexiona la articulación de la muñeca.

Reflejo patelar (reflejo miotático del cuadríceps). Se obtiene al golpear el tendón del músculo cuadríceps crural en la rótula. La contracción de este músculo extiende la articulación de la rodilla.

Reflejo del tendón de Aquiles (tobillo). El golpe en el tendón del músculo gastrocnemio a nivel del tendón de Aquiles contrae este músculo y causa flexión plantar del tobillo.

La afectación en cualquier parte de la vía del arco reflejo, desde el receptor hasta los sitios efectores, interfiere con estos reflejos. La disminución o ausencia de reflejos miotáticos indica anomalía en el sitio receptor (el huso muscular), las fibras nerviosas aferentes o eferentes (neuropatía periférica) o las neuronas centrales (células del asta anterior), como en la poliomielitis.

Los reflejos miotáticos pueden ser exagerados (hiperactivos) en enfermedades que interfieren con las influencias modificadoras descendentes. Este estado ocurre en trastornos de neurona motora superior (p. ej., accidente vascular cerebral, esclerosis múltiple, tumores de la médula espinal).

La técnica descrita para inducir una contracción muscular, es decir, estiramiento del músculo tras golpear su tendón, es el método clínico. Sin embargo, existe otra forma para provocar la contracción muscular; se obtiene al inducir la contracción del huso muscular sin estirar el músculo. La actividad en neuronas *gamma* del asta anterior de la médula espinal emite impulsos hacia ambos polos del huso muscular a través de fibras *gamma* eferentes. La contracción de los polos del huso muscular activa las terminaciones primarias (anuloespirales). En consecuencia, los impulsos siguen a través de fibras nerviosas Ia para activar neuronas motoras *alfa* de forma monosináptica y dar por resultado la contracción de fibras musculares extrafusales. Este tipo de contracción muscular se obtiene a través de la actividad en el sistema de asa *gamma* (fig. 35-3).

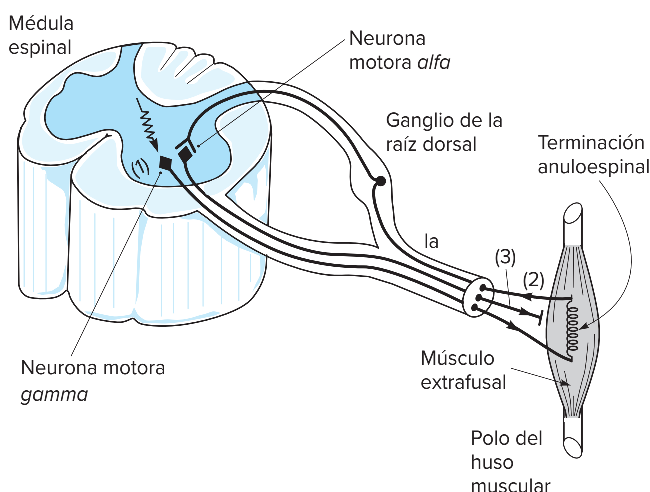


Figura 35-3. Esquema de los componentes del asa *gamma*. La activación de las neuronas motoras *gamma* (**1**) provoca contracción de los polos del huso muscular y activación de las terminaciones anuloespirales. Los impulsos se propagan por la vía de aferentes Ia (**2**) y activan neuronas motoras *alfa*. Los axones (**3**) de las neuronas motoras *alfa* contraen la fibra del musculoesquelético.

En condiciones normales, la corteza cerebral puede desencadenar una contracción muscular e iniciar cambios de la postura y movimientos a través de dos mecanismos: mediante la activación directa de neuronas motoras *alfa* o la indirecta a través del sistema de asa *gamma*.

La activación simultánea de ambos sistemas genera movimientos voluntarios, precisos y sensibles. En general, cuando se desea una respuesta rápida predomina la activación del sistema *alfa*, en tanto que si se quiere un movimiento suave y preciso es mayor la activación del sistema *gamma*. Los dos sistemas son complementarios.

La importancia, y el razonamiento, para describir la función del asa *gamma* se muestra en el mecanismo de la postura erguida. Cuando una persona se pone de pie, el estiramiento del tendón del cuadríceps activa el huso muscular y la neurona motora *alfa*, lo que produce en consecuencia contracción del músculo. Tan pronto tiene lugar la contracción muscular, cesa la tensión en el haz del músculo, disminuye el índice de descarga en las neuronas motoras *alfa* y de modo subsecuente se relaja el músculo. Sin embargo, el sistema *gamma* corrige lo anterior y conserva la tensión del huso necesaria para la postura. La neurona *gamma* se activa por influencias descendentes de la corteza, el cerebelo y otras estructuras. Esto conserva la actividad en el huso muscular y asegura la descarga constante de fibras nerviosas Ia y las neuronas motoras *alfa*. Como resultado, se conserva la contracción muscular necesaria para la postura erguida.

En el capítulo 4, se comentan el reflejo miotático inverso, el reflejo flexor y los reflejos de extensión cruzada.

TRASTORNOS MOTORES SEGMENTARIOS

Síndrome de neurona motora inferior

3

Este síndrome se caracteriza por pérdida o disminución del movimiento muscular (parálisis o paresia de músculos), ausencia o disminución notable de reflejos miotáticos (estiramiento) (arreflexia o hiporreflexia), disminución del tono muscular (hipotonía), atrofia de los músculos y actividad muscular espontánea en reposo (fibrilaciones, fasciculaciones). El conjunto de estos son signos constituye el síndrome de neurona motora inferior y resulta de la pérdida de neuronas motoras de nervios raquídeos y craneales. El síndrome de neurona motora inferior se observa en la enfermedad de neurona motora (enfermedad de **Werdnig–Hoffmann**, esclerosis lateral amiotrófica, enfermedad de **Lou Gehrig**) y la poliomielitis.

Síndrome de nervios periféricos

Los trastornos de nervios periféricos pueden ser adquiridos (polineuropatía inflamatoria desmielinizante, síndrome de **Guillain–Barré–Strohl**) o hereditarios (neuropatías sensoriomotoras hereditarias). El síndrome habitual consiste en paresia o parálisis musculares (más notable en músculos distales), hiporreflexia o arreflexia, hipotonía y atrofia musculares todos son signos del síndrome de neurona motora inferior. En contraste con este último, el síndrome de nervios periféricos se acompaña de déficit sensorial.

Síndrome de la unión neuromuscular (placa motora terminal)

Los síndromes de la unión neuromuscular, se distinguen por debilidad muscular fluctuante. La debilidad de los músculos aparece casi siempre con el uso del músculo y desaparece con el reposo. La debilidad muscular fluctuante puede ser regional (músculos extraoculares o faciales) o generalizada. Por lo regular son normales el tono muscular y los reflejos miotáticos. No existe atrofia muscular ni déficit sensorial. El síndrome de la unión neuromuscular se observa en la miastenia grave, un trastorno debido a anormalidades en los receptores de acetilcolina en la membrana muscular.

Trastornos primarios de los músculos

Las anormalidades primarias de los músculos se reconocen por debilidad e hipotonía musculares. La debilidad muscular es más notable en músculos proximales (cinturas escapular y pélvica) y menos en los distales. Los reflejos miotáticos permanecen intactos hasta la fase tardía de la enfermedad, en que se presenta atrofia muscular. No hay déficit sensorial. Los trastornos primarios de los músculos pueden ser adquiridos (miositis) o hereditarios (distrofia muscular, miopatía congénita).

CONTROL MOTOR SUPRASEGMENTARIO

Tallo cerebral

A la postura y el movimiento contribuyen varios tractos descendentes del tallo cerebral. Los más importantes son los fascículos rubroespinal, vestibuloespinal y reticuloespinal. En conjunto, participan en la recuperación de movimientos complicados en grupos de músculos proximales y en la espasticidad que se observa después de un accidente vascular cerebral.

La contribución de estructuras del tallo cerebral a la postura y el movimiento puede estudiarse en dos tipos de preparaciones experimentales, el estado descerebrado y el animal mesencefálico. Estos dos estados experimentales se asemejan a los del hombre con lesiones similares.

A. Estado descerebrado

4 En el estado descerebrado, la desconexión entre los niveles inferior y superior para el control de la postura y el movimiento se encuentra a nivel medio colicular, entre los colículos superiores e inferiores. Además de la médula espinal, están intactos la médula oblongada y el puente. Se libera la parte facilitadora de la formación reticular a nivel del puente del efecto inhibidor del núcleo caudado y la corteza cerebral. La formación reticular liberada de esta manera activa de forma tónica neuronas motoras *gamma* en la médula espinal (fig. 35-4). Las neuronas motoras *gamma* activadas estimulan las terminaciones anuloespirales de fibras musculares intrafusales a través del asa *gamma*. La activación de la última genera impulsos por las fibras nerviosas Ia que descargan las neuronas motoras *alfa* de modo monosináptico (reflejo miotático). Como resultado, se activan de manera tónica músculos esqueléticos y se establece rigidez. La rigidez de descerebración incluye sobre todo músculos antigravitatorios (extensores). Los animales en que estos últimos son los músculos extensores conservan una postura rígida y sostienen las cuatro extremidades en posición extendida, en

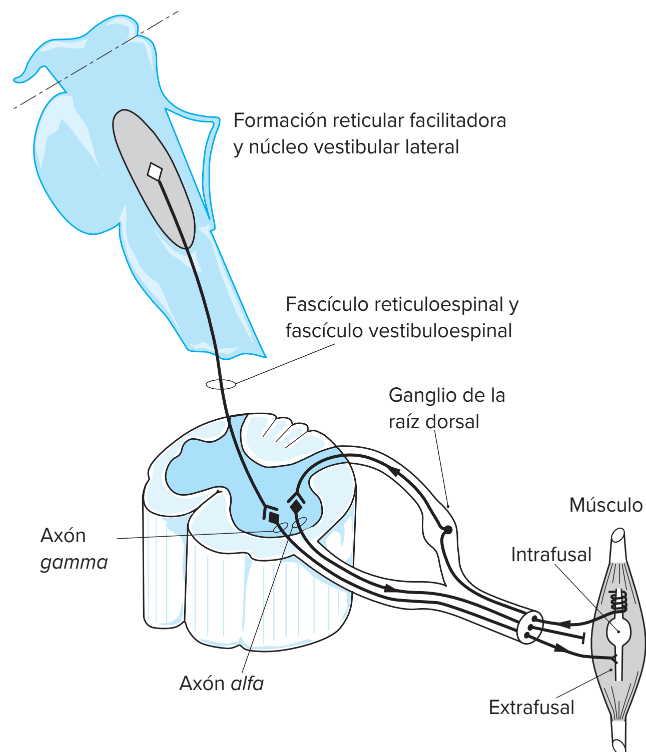


Figura 35-4. Representación del mecanismo de la rigidez por descerebración.

tanto que se extienden hacia atrás al máximo la cabeza y la cola. Aunque el sistema reticuloespinal tiene el papel principal en la rigidez de descerebración, también es importante el sistema vestibuloespinal. El núcleo vestibular lateral tiene una influencia excitadora descendente potente en neuronas motoras extensoras *alfa* y *gamma*; su ablación en una preparación de descerebración reduce en grado considerable la rigidez. En seres humanos, las lesiones en el mesencéfalo caudales al núcleo rojo tienen como resultado un estado de descerebración en que el paciente asume una postura de extensión de cuello, tronco y extremidades, con hiperpronación de los brazos. En 1898, **Sherrington** describió por primera vez el estado descerebrado.

B. Estado de decorticación

5 En estados de decorticación, la lesión es rostral en relación con el mesencéfalo y, por consiguiente, desconecta la totalidad del tallo cerebral de la corteza cerebral, los ganglios basales y el diencéfalo (fig. 35-5). En el estado de decorticación se extienden la cabeza, el tronco y las extremidades inferiores, mientras que se flexionan las extremidades superiores en el codo. La lesión en estados decorticados deja el fascículo rubroespinal intacto. Este último facilita sobre todo los músculos flexores, en especial en las extremidades superiores, y de ahí la flexión de estas últimas. La hipertonía extensora en las extremidades inferiores, se explica por los mismos mecanismos que operan en el estado descerebrado.

Cerebelo

El cerebelo, se relaciona de manera estrecha con todas las regiones que participan en la actividad motora. En consecuencia, se vincula con el órgano periférico (músculo) y todos los niveles

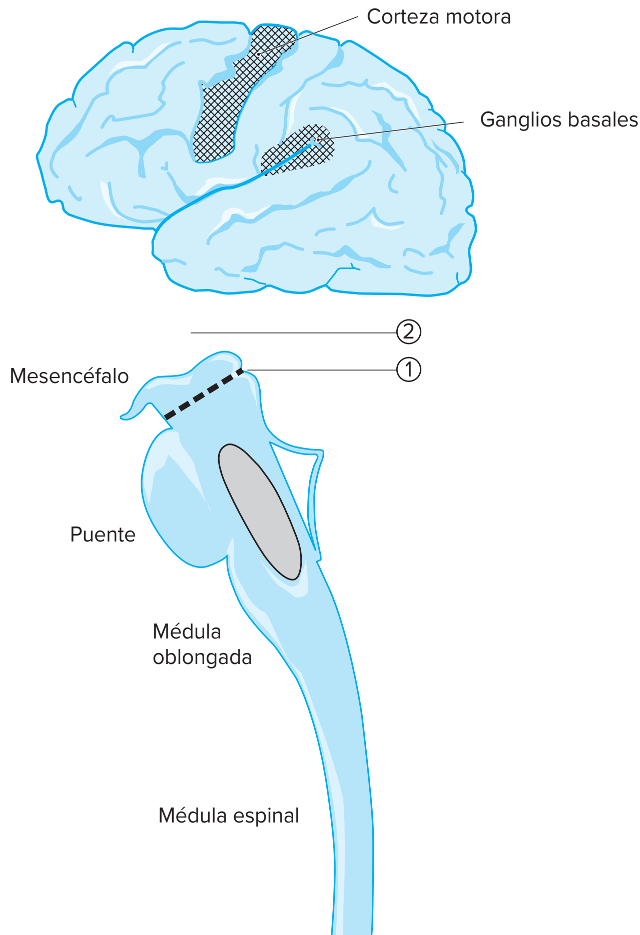


Figura 35-5. Esquema del sitio de lesiones. (**1**) Estado de descerebración. (**2**) Estado de decorticación.

centrales que participan en el movimiento (médula espinal, tallo cerebral, tálamo, corteza cerebral). Por tanto, es perfectamente apropiado para llevar a cabo la función de coordinador e integrador de la actividad motora. El cerebelo tiene esta función en actividades motoras voluntarias e involuntarias. Aunque se reconoce que el cerebelo ejerce su efecto en el movimiento que ya se inició en cualquiera otra parte (es decir, corteza cerebral), las pruebas sugieren que también participa en la planeación e inicio del movimiento, además de su control momento a momento. Los registros electrofisiológicos del cerebelo demuestran que antes de comenzar el movimiento descargan las neuronas de Purkinje. Con frecuencia se acepta que el cerebelo interviene en la regulación de los parámetros del movimiento voluntario: ritmo, límite, fuerza y dirección.

6 El cerebelo es capaz de llevar a cabo su función a través de multitud de mecanismos de retroalimentación que existen entre él y varios centros motores (fig. 35-6). Mediante estos circuitos de retroalimentación, el cerebelo reconoce errores en el movimiento y efectúa las medidas correctivas. Si una extremidad en movimiento parece moverse muy rápido (ritmo) hasta el grado de sobrepasar el blanco, el cerebelo lo detecta y emite impulsos inhibidores a través de la corteza cerebral a fin de retardar el movimiento y evitar que sea excesivo (límite). En enfermedades del cerebelo es defectuosa esta capacidad para controlar el ritmo y límite del movimiento. Como resultado, el paciente tiende a mover las extremidades más allá de sus deseos.

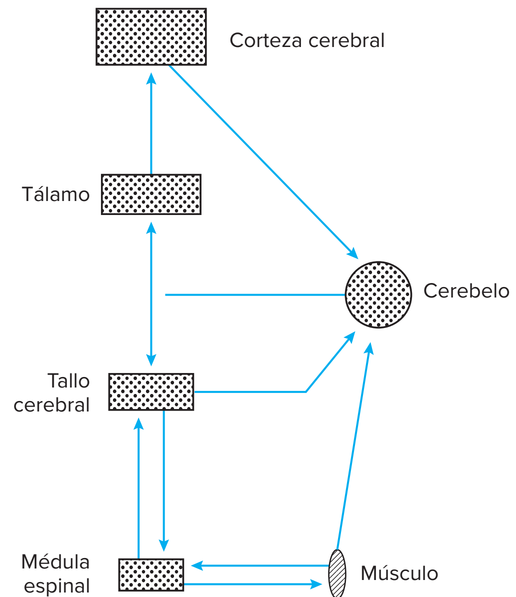


Figura 35-6. Representación de los mecanismos de retroalimentación entre el cerebelo y otros centros motores.

Esto se conoce como *dismetría*. En la práctica clínica es posible demostrar este fenómeno si se le pide al enfermo que toque con la yema de los dedos la punta de la nariz. Un sujeto con afección del cerebelo tiende a sobrepasar la nariz y llegar a la mejilla o la oreja ("sobreseñalamiento").

En la ejecución uniforme del movimiento es en extremo importante la programación apropiada del inicio y la terminación de las etapas secuenciales del movimiento. Un retraso del inicio de cada movimiento sucesivo conduce a la falla de la progresión apropiada. En medicina clínica, lo anterior se demuestra al solicitar al paciente que realice movimientos repetidos con la mano o la lengua. La imposibilidad para hacerlo en sucesión ordenada se llama disdiadococinesia.

En la ejecución uniforme del movimiento también es importante su fuerza. En enfermedades del cerebelo están afectados el incremento y la disminución uniformes normales de la fuerza del movimiento. Por consiguiente, estos individuos ejecutan movimientos en forma de sacudidas irregulares. Este fenómeno se conoce como *disinergia*. En la exploración clínica neurológica, se le solicita al paciente tocar con la punta de los dedos de su mano, la punta de los dedos del examinador. En este caso, la disinergia se manifiesta con movimientos irregulares, en sacudidas de los dedos del paciente impidiendo lograr esta tarea con éxito.

Los mecanismos de retroalimentación defectuosos para el control de la fuerza y programación del movimiento en la enfermedad del cerebelo producen el temblor volitivo. De manera característica, este tipo de temblor no existe cuando la extremidad se encuentra en reposo, pero se manifiesta una vez que el sujeto intenta moverla.

Además de su acción en el control del movimiento, el cerebelo tiene una función no menos importante en la conservación del equilibrio del cuerpo. Las lesiones en el lóbulo floculonodular del cerebelo (arquicerebelo) se acompaña de alteraciones en el equilibrio del cuerpo. Estos individuos presentan inestabilidad de la marcha (ataxia), que resulta de la incapacidad del enfermo para detectar cambios en la dirección del movimiento indicados por los conductos semicirculares e instituir la acción correctiva para conservar la marcha uniforme.

Ganglios basales

Aunque es indiscutible el papel fundamental de los ganglios basales en el control motor, aún no se entiende por completo el mecanismo exacto por el que estas estructuras ejercen dicho control, a pesar del trabajo experimental y la voluminosa bibliografía sobre el tema.

Al igual que el cerebelo, los ganglios basales ejercen un efecto modificador y coordinador del movimiento ya iniciado. Como se observa en el cerebelo, las pruebas sugieren que los ganglios basales pueden participar en el inicio de la actividad motora. Registros de la actividad de unidades en el globo pálido y el putamen revelaron actividad en sus neuronas antes del inicio del movimiento.

Datos anatómicos y fisiológicos sugieren que los ganglios basales ejercen su efecto modificador en el movimiento a través de dos sistemas (fig. 35-7):

- Un circuito de retroalimentación de la corteza motora a los ganglios basales, el tálamo y de nueva cuenta a la corteza motora y la médula espinal.
- Una vía descendente de los ganglios basales a centros motores del tallo cerebral y de este último a la médula espinal.

Es obvio que los ganglios basales no ejercen una influencia directa en la actividad motora de la médula espinal.

El tálamo es el sitio de reunión central de aferencias del cerebelo y los ganglios basales. Es obvia la importancia de este hecho en la coordinación de las funciones del cerebelo y los ganglios basales en la actividad motora. El alivio de movimiento involuntario por los ganglios basales y el cerebelo mediante lesiones en el tálamo comprueba esta función focal esencial de este último.

Casi todos los conocimientos sobre la función de los ganglios basales en el control motor proceden de estudios clínicos. Infortunadamente, no es posible reproducir en animales de experimentación la mayor parte de los síndromes clínicos de enfermedades de los ganglios basales, un hecho determinante para la escasez de información sobre los mecanismos fisiopatológicos exactos.

En el hombre, las alteraciones de la función de los ganglios basales se manifiestan por trastornos en el tono muscular y movimientos involuntarios.

Los diferentes núcleos de los ganglios basales pueden tener efectos diversos en el tono muscular, en tanto que la suma de la acción total de los ganglios basales es inhibidora del tono muscular. Este efecto tiene la mediación de la formación reticular del tallo cerebral. En consecuencia, en lesiones de los ganglios basales está aumentado el tono muscular, que conduce a un estado de rigidez, como en la enfermedad de Parkinson.

7

Los trastornos del movimiento en la disfunción de los ganglios basales es de dos tipos: hipercinéticos e hipocinéticos. La variedad hipercinética incluye movimientos involuntarios como corea, atetosis, hemibalismo y el temblor rítmico de la enfermedad de Parkinson. La variedad hipocinética se ejemplifica en la acinesia de la enfermedad de Parkinson. En el capítulo 14 se describen de modo más amplio cada uno de estos movimientos involuntarios. En contraste con el temblor cerebeloso, los movimientos involuntarios de trastornos de los ganglios basales se manifiestan en reposo o ausencia de movimiento; en consecuencia, se conocen como temblor de reposo o temblor postural.

Aunque aún no se logra la correlación completa del tipo de movimiento involuntario con un núcleo específico de los ganglios basales, se acepta que el hemibalismo se vincule con lesiones del núcleo subtalámico, el parkinsonismo con lesiones del eje nigroestriatal y la corea con anormalidades del núcleo caudado.

Corteza cerebral

El papel de la corteza cerebral en el control del movimiento asume mayor importancia cuando se asciende en el árbol filogenético. En este capítulo y también en los capítulos 18 y 19, se describen las áreas de la corteza cerebral que participan en el control del movimiento y la postura: corteza motora primaria, área premotora, corteza motora suplementaria, corteza de asociación frontal y parte de la corteza sensorial primaria.

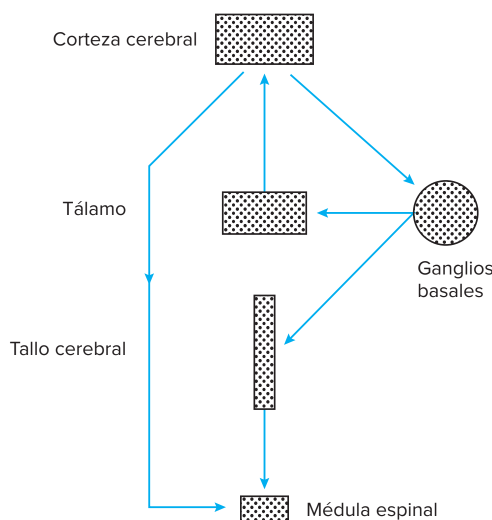


Figura 35-7. Esquema de los mecanismos de retroalimentación entre los ganglios basales y otros centros motores.

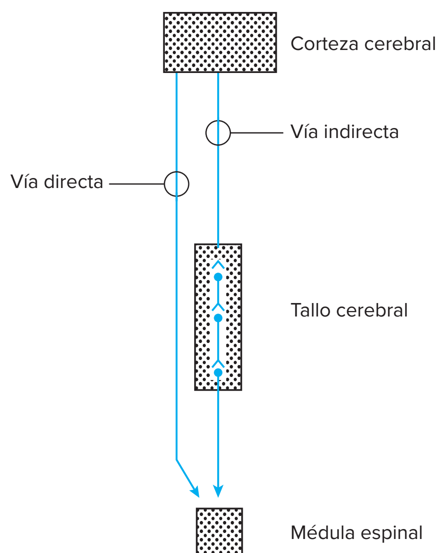


Figura 35-8. Representación de las vías corticoespinales directa e indirecta.

La corteza cerebral ejerce sus efectos en el movimiento y la postura por dos vías (fig. 35-8): directa, oligosináptica (corticoespinal directa) y indirecta, multisináptica (corticoespinal indirecta).

La función de la vía directa se enfoca sobre todo en el control de los movimientos rápidos, voluntarios, experimentados y finos. El papel de la vía indirecta es el control de movimientos lentos de tipo postural. Las dos vías se conocen a menudo como *piramidal* y *extrapiramidal*, respectivamente. La primera ejerce un efecto facilitador en neuronas motoras, en tanto que la suma del efecto total de la segunda es inhibidor.

Es muy probable que en la ejecución de la actividad motora voluntaria actúen de manera simultánea las influencias descendentes de la corteza y estructuras subcorticales a través de estas dos vías en neuronas motoras *alfa* y *gamma* de la médula espinal. Sin embargo, en los movimientos rápidos predomina la activación *alfa*, y en los graduales y lentos la actividad *gamma*.

8 Es difícil reproducir en seres humanos lesiones selectivas en las dos vías y las más de las veces ambas se dañan en grados variables. Las lesiones en dichas áreas de la corteza o sus axones a lo largo del neuroeje provocan casi siempre un cuadro clínico que se conoce en conjunto como síndrome de neurona motora superior. Por lo regular, se observa en personas con accidente vascular cerebral y se caracteriza por los siguientes signos:

1. Paresia (debilidad) o parálisis (pérdida del movimiento) que afectan en particular los músculos distales que controlan los movimientos experimentados finos.
2. Reflejos tendinosos profundos hiperactivos (hiperreflexia).
3. Signo de Babinski.
4. Espasticidad.
5. Clono.

Sin embargo, la observación y el análisis cuidadosos de estos diferentes signos permiten dividirlos en dos grupos.

Apenas después de iniciarse la lesión hay paresia o parálisis, hipotonía y disminución o ausencia de reflejos tendinosos profundos (hiporreflexia o arreflexia). Los signos tempranos pueden atribuirse a afección de la vía piramidal.

Con posterioridad se presentan los siguientes signos: espasticidad, reflejos tendinosos profundos hiperactivos (hiperreflexia), signo de Babinski y clono. Estos últimos signos se atribuyen a la afección de la vía extrapiramidal. Sin embargo, aún es incierto el mecanismo de Babinski. Se piensa que se debe a la participación del área motora suplementaria o sus fibras eferentes.

El curso excepcional de este cuadro clínico, se caracteriza por la reaparición de movimientos posturales gruesos, casi siempre en músculos proximales. Este retorno de la función postural, se atribuye a la parte de las áreas o vías extrapiramidales que no intervienen en la lesión.

Desde hace mucho tiempo se reconoce que la corteza cerebral es la que inicia y planea el movimiento. Los estudios electrofisiológicos confirman este concepto y demuestran que antes del inicio del movimiento comienzan a descargar neuronas motoras en la corteza cerebral. Esta última también tiene una función central en la ejecución del movimiento apropiado. Puede llevarlo a cabo en virtud de la retroalimentación que recibe del cerebelo y los ganglios basales, que proporcionan a la corteza cerebral información continua sobre el progreso del movimiento de manera que pueda llevarse a cabo una acción correctora. A su vez, a través de colaterales del cerebelo y los ganglios basales, la corteza cerebral conserva informadas a estas dos estructuras sobre la actividad en curso (fig. 35-9).

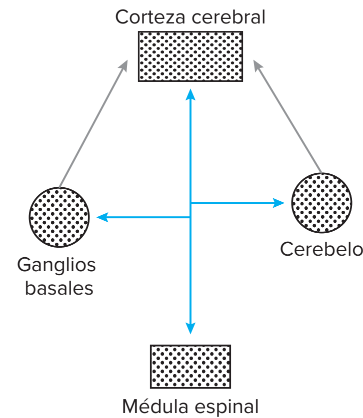


Figura 35-9. Esquema de los circuitos de retroalimentación entre corteza cerebral, cerebelo y ganglios basales.

LOCOMOCIÓN

9 Se ha objetado el concepto antiguo de la locomoción concebido como un grupo de reflejos en cadena en que la aferencia sensorial de una parte determinada del ciclo de un paso desencadena la siguiente parte por acción refleja. El concepto actual sugiere que la locomoción no es de naturaleza refleja sino que se genera por neuronas que se localizan de manera exclusiva en la médula espinal. Pese a que, según este concepto, no son esenciales los impulsos aferentes, son importantes en la graduación del componente individual de los movimientos.

Las neuronas de la médula espinal relacionadas con la programación de la locomoción no solo producen activación flexora y extensora alternas, sino que también programan correctamente la contracción de los músculos apropiados para la locomoción normal. Estas neuronas, se denominan *generadores de patrón* u *osciladores neurales.* Se ha demostrado que existen generadores de patrón individuales para cada extremidad; empero, cuando se activan todas las extremidades, como en la marcha normal, se acoplan unos a otros los generadores de patrón de las diferentes extremidades.

Al igual que en la postura y el movimiento, los mecanismos espinales para la locomoción están bajo la influencia de aferencias descendentes moduladoras de centros supraespinales. Los fascículos rubroespinal, vestibuloespinal y reticuloespinal se encuentran rítmicamente activos en fase con los movimientos locomotores. Además, es posible desencadenar la locomoción si se estimulan el núcleo pedunculopontino en el puente rostral y el mesencéfalo caudal (centro locomotor). El núcleo pedunculopontino recibe una aferencia facilitadora de la corteza cerebral y aferencia inhibidora de los ganglios basales. Se proyecta a la formación reticular de la médula oblongada relacionada con la locomoción. Se piensa que el núcleo pedunculopontino tiene una función de relevo entre la corteza cerebral y la médula espinal para la coordinación entre los miembros durante la locomoción.

En el transcurso de la locomoción son activas neuronas del fascículo espinocerebeloso dorsal y ventral en la médula espinal.

Los dos tractos conducen diferente información al cerebelo: por lo general, el tracto dorsal informa sobre el estado de la actividad muscular en la periferia; mientras que el tracto ventral lleva información sobre los procesos activos dentro de la médula espinal y el patrón de generación para la locomoción.

GENERALIDADES DEL CONTROL DE LA POSTURA Y EL MOVIMIENTO

Con toda claridad, la postura y el movimiento normales son producto de la interacción entre varias estructuras neurales. En el análisis final es necesario que se activen neuronas motoras espinales para mover los músculos. A su vez, estas neuronas se

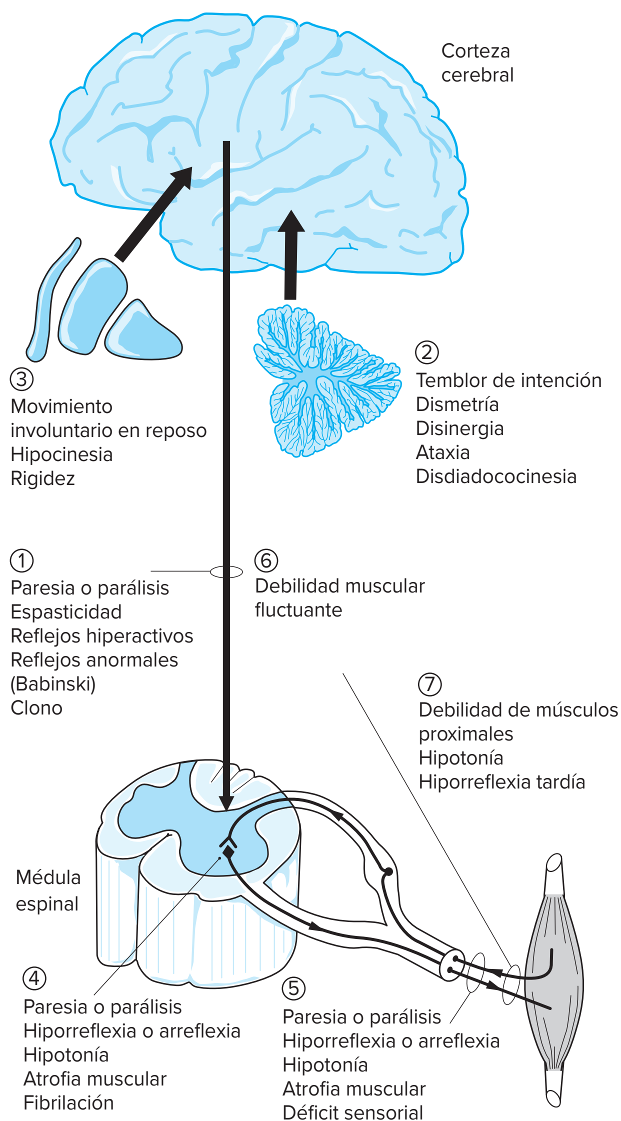


Figura 35-10. Diagrama simplificado de las deficiencias motores que resultan de lesiones en diferentes puntos relacionados con el movimiento y la postura. (**1**) Fascículo corticoespinal. (**2**) Cerebelo. (**3**) Ganglios basales. (**4**) Neurona motora. (**5**) Nervio periférico. (**6**) Unión neuromuscular. (**7**) Músculo.

controlan por influencias suprasegmentarias que proceden de los centros motores corticales y subcorticales. A estos últimos también los controla la corteza. En este eje vertical (representado por vías corticoespinales directas e indirectas) se superponen influencias modificadoras de los ganglios basales y el cerebelo (fig. 35-10).

Las lesiones a lo largo del eje vertical (sea en la corteza cerebral, el fascículo corticoespinal o la médula espinal) dan lugar a una pérdida total o parcial del movimiento. Por otra parte, las lesiones de los centros motores modificadores (ganglios basales, cerebelo) tienen como resultado un movimiento anormal y desorganizado. El movimiento desorganizado de lesiones del cerebelo se manifiesta en los voluntarios, en tanto que el de lesiones de los ganglios basales ocurre en el reposo.

En la figura 35-10, se encuentra un esquema simplificado que muestra los sitios de afección que se reconocen en la práctica clínica e incluye una lista de los principales déficit motores que resultan de estas anormalidades.

1. Las lesiones del fascículo corticoespinal en cualquier parte a lo largo de su vía, desde su origen en la corteza cerebral hasta su terminación en la médula espinal (como en el accidente vascular cerebral, hemorragia, tumor, traumatismo), producen el síndrome de neurona motora superior que se caracteriza por paresia, espasticidad, reflejos miotáticos hiperactivos, reflejos anormales (reflejo de Babinski) y clono.
2. Las lesiones del cerebelo inducen un tipo de movimiento desorganizado y errático reconocible por temblor de intención en el movimiento, ataxia de la marcha, dismetría, alteraciones en el ritmo del movimiento alternado (disdiadococinesia) y disinergia.
3. Las lesiones en los ganglios basales generan movimientos involuntarios en reposo, como se observa en el temblor de la enfermedad de Parkinson, corea, atetosis y hemibalismo. Estas anomalías producen rigidez de los músculos y, en algunos casos, disminución del movimiento (hipocinesia).
4. Las lesiones de neuronas motoras en la médula espinal (como en la poliomielitis y la enfermedad de neurona motora) causan paresia o parálisis de todos los músculos inervados por los segmentos de la médula espinal afectados. Debido a la interrupción del arco reflejo, los músculos están hipotónicos y se reducen o pierden los reflejos miotáticos. La pérdida de la influencia trófica de las neuronas motoras en las fibras musculares conduce a atrofia de estas fibras, que también muestran movimientos espontáneos en reposo (fibrilación) que se atribuyen a hipersensibilidad por desnervación en la placa motora terminal.
5. Las lesiones que interrumpen los axones de neuronas motoras al músculo (como la neuropatía periférica) provocan debilidad (paresia) o parálisis del grupo de músculos inervados por el (los) nervio(s) afectado(s). Debido a que esta anormalidad interrumpe el arco de reflejos miotáticos, los cuales se encuentran deprimidos (hiporreflexia) o perdidos (arreflexia), y los músculos son hipotónicos. Puesto que casi todos los nervios periféricos son mixtos (contienen fibras motoras y sensoriales), dichas lesiones se expresan también por pérdida sensorial.

6. Las lesiones en la unión neuromuscular, como en la miastenia grave, ocasionan debilidad muscular fluctuante que precipita el uso del músculo y se revierte con el reposo.
7. Las lesiones en el músculo, como ocurre en la distrofia muscular, causan debilidad e hipotonía musculares.

TERMINOLOGÍA

Barré, J.A. (1880-1967). Médico francés que describió, con George Guillain y Andre Strohl, el síndrome de Guillain–Barré-Strohl.

Gehrig, Lou. Renombrado primera base de los Yankis de Nueva York que jugó entre 1923 y 1939. Él tuvo un promedio de bateo durante su vida de .340 con una marca de 23 jonrones con casa llena; murió de esclerosis lateral amiotrófica. Otras personalidades famosas afectadas con este padecimiento son el actor David Niven, el senador Jacob Javits, el boxeador de peso pesado Ezzard Charles, el físico Stephen Hawking, el fotógrafo Eliot Porter y el compositor Dimitri Shostakovich.

Guillain, George (1876-1991). Médico francés que en colaboración con J.A. Barré y Andre Strohl describieron la polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda (el síndrome de Guillain–Barré–Strohl, conocido después como síndrome de Guillain–Barré) en soldados en la Primera Guerra Mundial.

Hoffmann, Johann (1857-1919). Neurólogo alemán que describió la enfermedad de Werdnig–Hoffmann en artículos publicados en 1893, 1897 y 1900; además reconoció la descripción previa de la enfermedad.

Sherrington, sir Charles (1857-1952). Médico y fisiólogo inglés que recibió el premio Nobel de Medicina en 1932. Ideó el término *sinapsis* en 1897 e introdujo los términos *exterocepción, interocepción* y *nocicepción.* También describió el estado de descerebración y contribuyó de manera considerable al conocimiento de la neurofisiología.

Strohl, André (n. 1887). Médico francés que contribuyó a la descripción original del síndrome de Guillain–Barré–Strohl, pero cuyo nombre se suprimió en publicaciones subsecuentes.

Werdnig, Guido (1844-1919). Neurólogo austriaco que describió la enfermedad de neurona motora (Werdnig–Hoffmann) en una serie de artículos publicados entre 1891 y 1894.

LECTURAS SUGERIDAS

Arshavsky YI et al: Recordings of neurons of the dorsal spinocerebellar tract during evoked locomotion. *Brain Res* 1972; 43:272–275.

Asanuma H: Cerebral cortical control of movement. *Physiologist* 1973; 16:143–166.

Evarts EV et al: Central control of movements. *Neurosci Res Progr Bull* 1971; 9:1–170.

Grillner S, Shik ML: On the descending control of the lumbosacral spinal cord from the "mesencephalic locomotor region." *Acta Physiol Scand* 1973; 87:320–333.

Henneman E: Motor functions of the brain stem and basal ganglia. In Mountcastle VB (ed): *Medical Physiology,* 14th ed, vol 1. Mosby, 1980:787–812.

Henneman E: Organization of the spinal cord and its reflexes. In Mountcastle VB (ed): *Medical Physiology,* 14th ed, vol 1. Mosby, 1980:762–786.

Jueptner M, Weiller C: A review of differences between basal ganglia and cerebellar control of movements as revealed by functional imaging studies. *Brain* 1998; 121:1437–1449.

Lance JW: The control of muscle tone, reflexes, and movement. Robert Wartenberg Lecture. *Neurology* 1980; 30:1303–1313.

Mettler FA et al: The extrapyramidal system: An experimental demonstration of function. *Arch Neurol Psychiatry* 1939; 41:984–995.

Nutt JG et al: Human walking and higher-level gait disorders, particularly in the elderly. *Neurology* 1993; 43:268–279.

Pryse-Phillips W: *Companion to Clinical Neurology.* Oxford University Press, 2003.

Reeves AG: The initiation, elaborations and maintenance of movement: An overview. In Mosenthal WT (ed): *Textbook of Neuroanatomy.* Parthenon, 1995:329–334.

Estudio del paciente con un trastorno neurológico

36

CONCEPTOS FUNDAMENTALES

1 *El estudio del paciente con un trastorno neurológico se dirige a definir el sitio y tipo de la lesión.*

2 *La obtención del historial en neurología es al mismo tiempo un arte y un desafío; 90% del diagnóstico se basa en la obtención de un interrogatorio preciso.*

3 *El examen neurológico debe ser amplio, con pruebas de la función cortical, nervios craneales, función motora, coordinación, función sensorial y reflejos.*

4 *El examen neurológico de lactantes y niños pequeños requiere paciencia, persistencia y familiaridad con los acontecimientos importantes del desarrollo mental.*

5 *Ciertos reflejos del desarrollo sólo se inducen en la infancia.*

6 *La observación cuidadosa de la conducta del paciente en la sala de espera, su marcha y características faciales proporcionan con frecuencia información relevante para el diagnóstico.*

7 *Al establecer un diagnóstico deben considerarse edad, género, etnicidad, estado socioeconómico, tiempo de la enfermedad, duración de los síntomas y antecedentes médicos.*

8 *Para definir el sitio de la lesión es útil reconocer los síntomas y signos relacionados con regiones específicas de los sistemas nervioso central y periférico.*

Un objetivo importante en el aprendizaje de la neuroanatomía funcional es la localización de los trastornos neurológicos. Entre las diferentes subespecialidades médicas, la neurología conduce mejor a la correlación de síntomas y signos con la estructura y función.

La conducta en un paciente con un problema neurológico varía de un profesional de cuidados de la salud a otro. Con la experiencia, cada uno de ellos desarrolla su método personal. Sin embargo, todos se adhieren a un formato estándar mediante el cual se obtiene información esencial para establecer el diagnóstico apropiado.

DÓNDE Y CUÁL

1 Cualquiera que sea el método que utilice el profesional de cuidados de la salud, debe responder dos preguntas:

1. ¿En dónde se encuentra la lesión?
2. ¿Cuál es la lesión?

Los trastornos neurológicos pueden localizarse en uno o más de los siguientes sitios: hemisferio cerebral, cerebelo, ganglios basales, tallo cerebral, médula espinal, nervio periférico, unión neuromuscular o musculo esquelético. Cada uno de estos puntos evidencia síntomas y signos característicos que ayudan a responder la pregunta ¿en dónde se halla la lesión?

Al tratar de responder la pregunta, ¿cuál es la lesión? es necesario considerar algunas causas patológicas: congénitas, traumáticas, infecciosas, metabólicas, tóxicas, vasculares, neoplásicas, degenerativas e idiopáticas.

Si se consideran las preguntas: ¿en dónde se encuentra la lesión? y ¿cuál es la lesión? En general, ¿en dónde? precede a la interrogante: ¿cuál? Sin embargo, en algunos casos se invierte la formulación, (p. ej., en un paciente que presenta inicio súbito de pérdida del habla (afasia) y hemiplejia). En este enfermo se presupone el diagnóstico de accidente vascular cerebral (¿cuál?). A continuación, se infiere la localización (¿en dónde?) por los hallazgos del examen neurológico.

1. Los diagnósticos topográficos en el sistema nervioso central, deben hacerse inicialmente en sentido longitudinal y posteriormente en sentido axial. Es decir, que el primer paso es definir la localización de la lesión en sentido rostro–caudal respondiendo a la pregunta: ¿la lesión se encuentra en el cerebro, tallo cerebral (mesencéfalo, puente o médula oblongada), cerebelo o médula espinal? El siguiente cuestionamiento es en sentido axial: ¿la lesión se encuentra en el lado derecho, izquierdo, ventral (rostral), dorsal (caudal), central o completa?

ARTE Y DESAFÍOS DE LA OBTENCIÓN DEL HISTORIAL

2

En medicina en general, y en neurología en particular, es en extremo importante la obtención del historial. Se estima que 90% de los diagnósticos neurológicos dependen de los antecedentes médicos del paciente. Cerca del 10% restante deriva del examen neurológico y pruebas de laboratorio. Un médico que no sabe cómo obtener un historial y un sujeto que no puede suministrarlo corren el peligro de prescribir y recibir un tratamiento erróneo.

El uso de la tecnología moderna, no sustituye a un buen interrogatorio, cuya obtención es un proceso dinámico en que el profesional de la salud con experiencia modifica la dirección y profundidad del interrogatorio para conseguir información específica útil con el fin de determinar el diagnóstico apropiado.

La obtención del interrogatorio es un arte y un desafío. Los clínicos con experiencia en la anamnesis dominan el arte de la dirección sutil de una conversación con el paciente y tienen éxito en la desafiante labor de obtener un interrogatorio que satisfaga de un observador inadecuado, una persona impreparada o alguien que cambia el significado de las cosas.

En el intento de conseguir un interrogatorio, el profesional de cuidados de la salud sigue un plan de preguntas relacionado con los síntomas, que incluye las siguientes características:

1. Fecha de inicio.
2. Carácter y gravedad.
3. Localización y extensión.
4. Relación con el tiempo.
5. Molestias concurrentes.
6. Factores que agravan y alivian.
7. Tratamientos previos y sus efectos.
8. Progreso, remisiones y exacerbaciones.

En la obtención del interrogatorio es esencial que los médicos excluyan información irrelevante y conformen su opinión personal. Algunos pacientes gozan en proporcionar información imprecisa sobre hospitales en los que estuvieron, doctores que los atendieron y terapias prescritas.

En la anamnesis es vital aclarar el significado supuesto que emplea el individuo. La palabra “mareo” o “vértigo” que utiliza un enfermo puede referirse a aturdimiento, vértigo, inestabilidad postural, ataxia, alteración de la visión, náuseas o convulsión epiléptica. De igual forma, el término “desmayo” puede referirse a las pérdidas de la conciencia, visión, memoria o confianza.

Un ejercicio aconsejable consiste en entrevistar a los familiares del paciente y ello es obligatorio cuando el enfermo es un niño, el paciente sufre episodios de pérdida de la conciencia, se trata de enfermos con un defecto de la memoria o cambios mentales y es necesario obtener información sobre otros miembros de la familia.

Tan importante como obtener un historial seguro es su registro preciso. Este último debe ser claro y completo y reflejar la narración del paciente.

EXAMEN NEUROLÓGICO

Equipo

Además del paciente, para un examen neurológico completo se requieren los siguientes artículos:

1. Sofá para examen.
2. Estetoscopio.
3. Lámpara portátil.
4. Diapasón.
5. Alfiler de seguridad.
6. Papel de seda.
7. Tubos de ensayo con agua caliente y fría para pruebas térmicas.
8. Tubo de ensayo con café para estudios del olfato.
9. Discriminador de dos puntos.
10. Martillo de percusión.
11. Oftalmoscopio.
12. Carta de agudeza visual.
13. Abatelenguas.
14. Cinta para medir.

Examen

3

El propósito del examen neurológico es estudiar la estructura y función de diferentes regiones del sistema nervioso. Y se incluye la valoración del nivel de conciencia, examen de las funciones corticales más altas, nervios craneales, función motora, coordinación, función sensorial y reflejos. Hay tantas formas de efectuar un examen neurológico como médicos que lo llevan a cabo.

A. Función cortical

1. **Nivel de conciencia.** Es necesario valorar el nivel de alerta del paciente (alerta y orientado, hiperalerta, somnoliento, letárgico, estuporoso, comatoso, etcétera).
2. **Función cortical más alta.** El examen de la función cerebral más alta debe incluir las siguientes valoraciones:
   a. **Información general.** Se refiere al conocimiento general que poseen la mayoría de las personas, nombre del presidente, personas famosas, capitales de países, acontecimientos actuales, etcétera.
   b. **Orientación en tiempo.** Que el paciente tenga la capacidad de distinguir (día, mes, año) lugar y persona.
   c. **Recuerdo de acontecimientos recientes y remotos.** Como fechas de nacimiento y boda, nombres y edades de niños y familiares cercanos y detalles de acontecimientos recientes.
   d. **Lenguaje.** Incluye estimación de la expresión, comprensión, afluencia y prosodia del lenguaje hablado, repetición, habilidad para leer, escribir, reconocer y nombrar objetos familiares.
   e. **Cálculo.** Se valora la capacidad del individuo para contar del 1 al 20, hacia adelante y atrás, sietes en serie (contar desde 100 hacia atrás en decrementos de siete), multiplicación y división de dígitos. La extensión de estas pruebas varía con el grado de educación del sujeto.
   f. **Retención y repetición de dígitos.** En orden natural o inverso (por lo general siete hacia adelante y cinco hacia atrás).
   g. **Juicio.** Se valora al solicitar al paciente que interprete el significado de proverbios sencillos o un cuento.
   h. **Ánimo.** Grado de ansiedad, apatía, elación, depresión, etcétera.
   i. **Interpretación sensorial.** Estereognosia, orientación espacial, grafestesia.

B. Nervios craneales

Un examen completo de la función de los nervios craneales debe incluir la valoración de los siguientes aspectos. El orden del estudio de estas funciones varía entre un clínico y otro.

1. Olfato (NC I). Se estudia con el empleo de aromas familiares no irritantes, como café, menta, mentol, otros.
2. Agudeza visual (NC II). Se valora con la carta de Snellen u otra de agudeza visual.
3. Campo visual (NC II). Se estudia mediante la técnica de confrontación o perimetría.
4. Respuesta pupilar a la luz y la acomodación (NC II, III). Se valora tras iluminar una pupila, observar la reacción de ambas (respuesta a la luz) y ver un objeto cercano (reacción de acomodación).
5. Movimientos extraoculares en los planos horizontal y vertical (NC III, IV y VI). Se le pide al paciente que mueva los ojos de forma lateral y de arriba abajo.
6. Sensaciones faciales (raíz sensorial del NC V). Se estudian al pasar un alfiler o una pieza de algodón en la cara y la parte anterior del cuero cabelludo.
7. Reflejo corneal (NC V, VII). Se toca con suavidad la córnea con un hisopo de algodón.
8. Desviación forzada de la mandíbula hacia un lado (raíz motora de NC V), músculo pterigoideo.
9. Apretar los dientes (raíz motora, NC V), músculo masetero.
10. Simetría facial (NC VII). Se valora al pedir al sujeto que sonría, silbe, frunza los labios, muestre los dientes, cierre los ojos y arrugue la frente.
11. Gusto (NC VII, IX, X). Se aplican soluciones de azúcar, vinagre, sal y quinina en la lengua.
12. Audición (NC VIII). Se valora tras aplicar un diapasón activado en la frente y una prominencia ósea atrás de la oreja.
13. Elevación del paladar (NC IX, X).
14. Reflejo nauseoso (NC IX, X). Se estudia al tocar la faringe con un abatelenguas.
15. Encogimiento del hombro contra resistencia (NC XI).
16. Giro de la cabeza y el cuello contra una resistencia (NC XI).
17. Masa y movimiento linguales (NC XII).

En el cuadro 36-1, se incluyen los síntomas y signos comunes que se observan en lesiones de cada uno de los nervios craneales.

C. Función motora

El examen de la función motora debe incluir la siguiente valoración:

1. Marcha y posición erguida (postura, equilibrio, balanceo del brazo y movimiento de la pierna).

Cuadro 36-1. Síntomas y signos de las lesiones de nervios craneales

Nervio craneal	Síntomas y signos
I. Olfatorio	Anosmia
II. Óptico	Disminución de la agudeza visual. Respuesta pupilar anormal a la luz.
III. Oculomotor	Diplopía Pupila dilatada, sin respuesta. Ptosis Desviación del ojo hacia abajo y afuera.
IV. Troclear	Diplopía
V. Trigémino	Disminución de las sensaciones faciales. Disminución del reflejo corneal. Músculo masetero débil.
VI. Abductor	Diplopía Disminución de la abducción de los ojos.
VII. Facial	Disminución de la fuerza de los músculos de la expresión facial. Disminución de la sensación del gusto.
VIII. Auditivo–vestibular	Sordera Vértigo
IX. Glosofaríngeo	Disartria Disfagia Disminución del reflejo nauseoso.
X. Vago	Disartria Disfagia Disminución del reflejo nauseoso. Disminución de la elevación del paladar.
XI. Accesorio	Disminución de la fuerza al girar el cuello y encoger el hombro.
XII. Hipogloso	Disartria Disfagia Atrofia de la lengua. Disminución del movimiento de la lengua. Desviación de la lengua protruida.

2. Tono muscular. Resistencia de la extremidad al movimiento pasivo.
3. Volumen muscular.
4. Fuerza muscular (brincar, sentadillas, caminar en los talones y las puntas de los dedos de los pies, valoración de grupos musculares individuales). La fuerza muscular se gradúa en una escala de 0 a 5 en el cual este último indica fuerza normal; 4, movimiento contra la gravedad y resistencia; 3, movimiento contra la gravedad, pero sin resistencia; 2, movimiento sólo con eliminación de la gravedad; 1, intento o indicios de contracción, y 0, ausencia de contracción.

D. Coordinación motora

El examen de la coordinación motora consiste en particular en la valoración de las funciones del cerebelo y los ganglios basales que incluye:

1. Estabilidad de la marcha y la postura.
2. Marcha en tándem. Caminar talón con punta sobre una línea en el piso.
3. Movimiento alternado rápido.
4. Prueba de dedo a nariz a dedo. El paciente toca rápidamente la nariz con la punta del dedo índice y a continuación el dedo de quien lo examina.
5. Prueba de talón a rodilla a espinilla. Mover el talón de forma cuidadosa hacia arriba y abajo de la espinilla opuesta.
6. Golpeo ligero con los dedos de la mano. Aproximación de la pulpa del pulgar al cojín de cada dedo en sucesión rápida y precisa.

E. Función sensorial

El examen de la función sensorial es el más subjetivo y requiere paciencia, determinación y un conocimiento completo de los patrones sensoriales que deben llevarse a cabo de modo adecuado. Exige una gran cooperación de parte del sujeto y en consecuencia es menos seguro en niños. Debe incluir la valoración de las siguientes modalidades sensoriales:

1. Sentido de la vibración, tras colocar el diapasón en vibración sobre prominencias óseas en las extremidades superiores e inferiores.
2. Sentido de la posición articular, al solicitar al individuo que determine la posición de los dedos de los pies y las manos cuando los mueve de forma pasiva el examinador.
3. Dolor, con aplicación de la punta de un alfiler en la parte del cuerpo que se estudia.
4. Temperatura, al colocar tubos que contienen agua caliente y fría en las partes del cuerpo que se valoran.
5. Tacto ligero, tras tocar la parte del cuerpo en estudio con una pieza de algodón.
6. Discriminación de dos puntos, por la capacidad del paciente para reconocer los dos estímulos que se aplican de manera simultánea en las partes del cuerpo en estudio. La distancia entre los dos estímulos varía en diferentes partes del cuerpo (0.3 a 0.6 cm en las yemas de los dedos, 1.5 a 2 cm en las plantas de los pies y las palmas de las manos).

Es en particular útil la prueba de **Romberg** para la valoración de trastornos de las columnas dorsales, pero no en afecciones del cerebelo. La prueba valora la capacidad del paciente para conservar la postura erguida, en posición de pie con los pies juntos (base estrecha) y los ojos cerrados. Una persona con afección de la columna posterior se tambalea y puede caer.

F. Reflejos

1. Reflejos tendinosos profundos (miotáticos) que incluyen los reflejos tendinosos profundos (miotáticos) siguientes:
    a. Bíceps (C-5 y C-6).
    b. Tríceps (C-7 y C-8).
    c. Supinador largo (C-5 y C-6).
    d. Cuadríceps (rodilla, reflejo rotuliano) (L-3 y L-4).
    e. Aquiles (tobillo) (S-1 y S-2).
    Todos se obtienen tras golpear el tendón apropiado.
2. Reflejos superficiales.
    a. Plantar (S-1). El frotamiento firme del borde externo de la planta del pie origina flexión de los dedos.
    b. Abdominales (T-8 y T-12). El frotamiento suave del abdomen en cada cuadrante tracciona el ombligo en esa dirección.
    c. Cremastérico (L-1 y L-2). El frotamiento ligero de la superficie interna del muslo causa retracción del testículo ipsilateral.
3. Tono del esfínter anal. Particularmente importante para definir la funcionalidad y el pronóstico en las lesiones espinales que afecten ya sea el cono terminal de la médula y/o la cola de caballo.
4. En trastornos de neurona motora superior aparecen los siguientes reflejos patológicos:
    - Babinski.
    - Clono.
    - Liberación frontal.
    - Aductor cruzado.
    - Flexor de los dedos de las manos.
    - De Trommer.
    - Sacudida mandibular.

En el signo de Babinski, el frotamiento de la superficie externa de la planta del pie provoca dorsiflexión del gran ortejo y separación de los otros dedos del pie. El reflejo lo describió en 1896 Josef–François–Felix Babinski como “fenómeno de los dedos de los pies”.

Por lo general, se describen 13 diferentes métodos para obtener el signo de Babinski con grados variables de respuesta positiva:

1. El signo de Gonda–Allen se obtiene al estirar de modo forzado hacia abajo o golpear la falange distal del segundo o cuarto dedos del pie.
2. El signo de Allen–Cleckley se provoca al doblar hacia arriba de modo súbito el segundo dedo del pie y liberarlo de manera repentina o presionar sobre la porción pulposa de dicho dedo.
3. El reflejo de Chaddock (signo maleolar externo) se induce al arañar la piel abajo del maleolo externo de atrás adelante. En 1911, lo describió **Charles Gilbert Chaddock**, que afirmó que tiene mayor sensibilidad que el signo original de Babinski. El signo inverso de Chaddock se obtiene tras arañar la piel del frente hacia atrás.
4. El signo de Cornell se induce al arañar el lado interno del dorso del pie.

5. El reflejo de **Oppenheim** se obtiene mediante fuerte presión con los dedos pulgar e índice sobre la superficie anterior de la tibia y la espinilla, de la rodilla al tobillo.
6. El signo de **Bing** se consigue al pinchar el dorso del pie con un alfiler.
7. El signo de **Schaffer** se induce tras pellizcar el tendón de Aquiles. Este método lo describió Babinski un año antes del informe de Schaffer, en 1899.
8. El signo de **Moniz** se obtiene con flexión plantar pasiva del tobillo.
9. El signo de **Strümpell** se observa mediante presión forzada con el dedo y el pulgar en la espina tibial anterior.
10. El signo de **Throckmorton** se induce al golpear el dorso de la primera articulación metatarsofalángica justo adentro del tendón extensor.
11. El signo de **Gordon** se obtiene tras apretar los músculos de la pantorrilla.
12. El reflejo de Thomas se induce al frotar la planta del pie con la parte posterior de los nudillos dos a tres veces.
13. El signo de Stransky se consigue al traccionar el dedo pequeño del pie hacia afuera y soltarlo de forma súbita.

En el cuadro 36-2, se muestra el rendimiento comparativo de 12 métodos utilizados para suscitar el reflejo plantar extensor (signo de Babinski) en 81 niños con parálisis cerebral espástica.

El clono es la contracción repetida rítmica e involuntaria de músculos agonistas y antagonistas inducida por la dorsiflexión pasiva repentina del tobillo. La liberación frontal, que se observa en el daño del lóbulo frontal, consiste en asir o encoger los dedos de las manos en respuesta a la estimulación de la superficie palmar de la mano y las yemas de los dedos. El reflejo aductor cruzado consiste en la aducción de ambos muslos en respuesta al golpe o frotamiento (con un martillo de reflejos) del tendón del aductor en un muslo. El reflejo flexor de los dedos de las manos es la aducción y flexión del pulgar y la flexión exagerada de los dedos como reacción al golpe súbito de la uña del dedo medio. El reflejo de Trommer, una variante del reflejo flexor de los dedos, consiste en la flexión de los dedos de la mano en respuesta a un golpe en la superficie volar de la yema del segundo o tercer dedo del paciente. El reflejo de sacudida mandibular es la contracción exagerada del músculo masetero como reacción al golpe ligero de la mandíbula relajada.

Cuadro 36-2. Reflejo plantar extensor

Método para obtener el reflejo	Productividad
Babinski común	75%
Gonda-Allen	90%
Allen–Cleckley	82%
Chaddock	74%
Cornell	54%
Oppenheim	30%
Bing	28%
Schaffer	22%
Moniz	20%
Strümpell	18%
Throckmorton	14%
Gordon	8%

EXAMEN NEUROLÓGICO DE LACTANTES Y NIÑOS PEQUEÑOS

4 El examen neurológico de niños pequeños puede ser una labor desafiante, en especial para quienes no tienen mucha experiencia. En lactantes y niños pequeños no es posible seguir la secuencia ordenada del examen neurológico descrita con anterioridad. Es posible obtener mucha información por el principio de "observar antes de tocar". La observación del lactante o el niño pequeño, cuando está dormido, en relación con la postura, movimiento espontáneo, simetría del movimiento de las extremidades, simetría o asimetría faciales y marcas de nacimiento, proporciona información valiosa. Cuando el lactante a término completo está dormido adopta una postura de semiflexión de las cuatro extremidades con los muslos recogidos bajo el abdomen inferior. Es posible valorar el tono muscular mediante los movimientos pasivos de las extremidades y la suspensión vertical. La retracción de los antebrazos hacia el hombro opuesto puede suministrar información en cuanto al tono muscular. En la enfermedad de neurona motora (enfermedad de Werdnig–Hoffman) es posible envolver el brazo alrededor del cuello, como si fuera una bufanda (signo de la bufanda). La observación del niño despierto proporciona información en cuanto al grado de alerta e interés y el estado de los movimientos extraoculares de los ojos. El lactante recién nacido parpadea con una luz brillante y después del nacimiento se desarrollan pronto los movimientos conjugados de los ojos. Sin embargo, es posible que los ojos no sigan objetos durante unas cuantas semanas después del nacimiento. Es necesario conceder atención a la energía del llanto del lactante y la capacidad y vigor de succión. Estos aspectos del examen, que requieren restricción o implican molestias, deben hacerse al final. En textos de pediatría y neurología infantil, se encuentran datos específicos sobre los aspectos esenciales del desarrollo.

El examen neurológico no es completo sin la valoración de las estructuras esqueléticas que encierran el sistema nervioso central, los vasos sanguíneos extracraneales y la piel. Es necesario observar la forma y tamaño del cráneo (en especial en lactantes y niños pequeños). Debe palparse el cráneo en busca de defectos óseos o tumoraciones. Hay que auscultar la cabeza y ambos ojos en busca de soplos. Es necesario palpar la arteria carótida en el cuello y auscultarla para reconocer soplos o murmullos. Se flexionan la cabeza y el cuello a fin de buscar signos de meningismo. Cuando se sospecha una lesión de la médula espinal es preciso examinar el raquis para identificar hipersensibilidad o deformación locales, como espina bífida. Debe observarse la piel en busca de malformaciones vasculares, neurofibromas, nevos, manchas café con leche u otros estigmas de síndromes neurocutáneos.

REFLEJOS DEL DESARROLLO

5 Son un grupo de reflejos que se presentan al nacer o en el periodo neontal temprano y desaparecen con posterioridad. Incluyen los siguientes:

Reflejo hozador (reflejo de búsqueda, puntos cardinales). Es la exploración de la piel de la madre por la boca del

recién nacido en busca del pezón. Puede obtenerse al frotar con suavidad la mejilla del lactante. Como resultado, gira la cabeza hacia el estímulo, abre la boca e inicia la succión. El reflejo se encuentra al nacer y desaparece alrededor de los dos a tres o cuatro meses de edad. Para este reflejo es importante la integridad del sistema trigeminal (NC V). La persistencia del reflejo después de cuatro meses sugiere una función anormal del cerebro.

Reflejo de succión. La estimulación del área circunoral da origen al movimiento involuntario de la lengua y el labio (succión). El reflejo se encuentra al nacer y desaparece alrededor de los 10 a 12 meses.

Reflejo de Moro (reflejo de susto, reflejo de abrazamiento). Este reflejo se obtiene tras sostener al lactante supino a 45° y dejar que la cabeza caiga con suavidad, pero de modo repentino. En respuesta, se observa una abducción, circunducción y extensión rápidas de los brazos, con extensión de los dedos de las manos excepto el pulgar y el dedo índice, que se flexiona para formar una "C". Las piernas se flexionan o extienden ligeramente y se abducen las caderas en menor grado que los brazos. Lo cual va seguido de aducción de los brazos. El reflejo se encuentra al nacer y desaparece entre los cuatro y seis meses de edad. En 1918, E. Moro describió el reflejo.

Reflejo tónico del cuello (esgrima). El reflejo se obtiene al girar hacia un lado la cabeza del lactante que se encuentra en posición supina. En respuesta, se extienden las extremidades en el lado al que se giró la cabeza. Se flexionan las extremidades del otro lado. El reflejo se presenta un mes después del nacimiento o en el primer mes de vida y desaparece alrededor de los seis meses de edad.

Reflejo de prensión palmar. En respuesta al frotamiento suave de la superficie palmar hacia los dedos, el lactante toma con fuerza los dedos de quien lo examina. El reflejo se encuentra al nacer y desaparece a los tres a seis meses.

Reflejo de prensión plantar. En respuesta a la presión del gran ortejo contra la planta justo atrás de los dedos del pie o el frotamiento de la superficie externa del pie del talón a los dedos, se flexionan estos últimos. El reflejo se encuentra al nacer y persiste durante seis a 12 meses.

Reflejo aductor cruzado. Es la contracción de los músculos aductores contralaterales como reacción a un golpe suave en el tendón del cuadríceps. En esencia, es una diseminación del reflejo del cuadríceps (reflejo rotuliano) hacia el lado contralateral. El reflejo se identifica al nacer y persiste durante siete a ocho meses.

Reflejo de paracaídas. Este reflejo consiste en la extensión de los brazos de un lactante suspendido en pronación y al que se hace descender cuando aún se encuentra en la mano de quien lo examina. El reflejo se presenta entre los ocho y nueve meses y persiste.

Reflejo galante (reflejo de incurvación del tronco). En respuesta al araño de la piel de la espalda del lactante, de los hombros hacia abajo, 2 a 3 cm afuera del raquis, se curva el tronco con concavidad en el lado estimulado. Este reflejo se encuentra al nacer y persiste durante dos a cuatro meses.

Reflejo de Landau (suspensión ventral). Cuando se sostiene al lactante prono en posición horizontal, su cuerpo forma un arco convexo hacia arriba con la cabeza, el cuello y las caderas extendidas, los hombros retraídos hacia atrás y las piernas apenas flexionadas. El reflejo se presenta alrededor de los tres meses y persiste hasta los dos años de edad.

Reflejo de extensión de los dedos de la mano. El reflejo se induce mediante presión suave, pero firme, aplicada en la superficie cubital del quinto dedo de la mano, primero en la segunda falange y después hacia la superficie lateral de la eminencia hipotenar. Esto tiene como resultado la extensión de los dedos de la mano, primero desde el dedo pequeño y luego hasta el dedo índice.

Reflejo glabelar. Cuando se golpea con suavidad el área de la glabela (espacio entre las cejas) parpadea el lactante. El reflejo se encuentra al nacer y suele persistir.

Reflejo de andamiento (caminata o danza automáticas). Cuando se sostiene al lactante en posición vertical, se lo toma por los brazos y se ponen en contacto los pies con una superficie lisa, el recién nacido simula caminar mediante flexión y extensión recíprocas de las piernas. El reflejo se encuentra al nacer y desaparece alrededor de los cuatro meses.

Reflejo de colocación. Cuando se sostiene verticalmente al lactante y se coloca el dorso del pie bajo el borde de una mesa, el lactante responde al elevarlo y colocarlo en la punta de la mesa. El reflejo se halla al nacer y desaparece entre los 10 meses y un año de edad.

Reflejo de extensión cruzada. Con el lactante en posición supina, se sostiene con firmeza una pierna y se presiona la rodilla hacia abajo. Se estimula la planta del pie que se fijó y se flexiona, aduce y extiende la pierna libre. El reflejo se identifica al nacer y desaparece alrededor del mes de edad.

DIAGNÓSTICO NEUROLÓGICO, LA PRIMERA IMPRESIÓN

6

Establecer el diagnóstico neurológico correcto es una labor que toma tiempo y se inicia con la observación cuidadosa del paciente en la sala de espera o cuando ingresa a la clínica.

La conversación ruidosa, pero relajada de un paciente en la sala de espera hace pensar en un enfermo muy familiarizado con salas de espera de médicos. En contraste, la conversación fuerte, pero elaborada de un individuo refleja un enfermo nervioso no acostumbrado al medio de salas de espera de los médicos.

La observación de la marcha del sujeto que se aproxima puede confirmar el diagnóstico. Ciertas marchas son características de padecimientos neurológicos subyacentes. Los ejemplos incluyen las marchas hemipléjicas del accidente vascular cerebral, tambaleante de pasos cortos del parkinsonismo, parapléjica espástica (en tijera) de la esclerosis múltiple, en estepaje y rasgadura con el dedo del pie péndulo, atáxica de base amplia de la afectación cerebelosa, en columpio por debilidad de la cintura pélvica (como en la distrofia muscular) y danzante de la corea.

De manera similar a las marchas características, hay gestos faciales distintivos que sugieren el diagnóstico subyacente e incluyen la facies pletórica y velluda del síndrome de Cushing; el exoftalmos y la retracción palpebral del hipertiroidismo; la calvicie, ptosis y facies miopática de la distrofia miotónica, y los párpados caídos de la miastenia grave y la distrofia ocular.

CONSIDERACIONES QUE INFLUYEN EN EL DIAGNÓSTICO

7 En la obtención del diagnóstico de un problema neurológico es necesario considerar los siguientes factores: edad, género, etnicidad, estado socioeconómico, tiempo de enfermedad, duración de los síntomas y antecedentes médicos.

Edad

La edad del paciente es un determinante esencial en la causa de un padecimiento neurológico.

Es diferente el factor etiológico del accidente vascular cerebral en adultos y niños. En los primeros, los orígenes comunes del accidente vascular cerebral son ateroesclerosis, hipertensión y rotura de un aneurisma. En contraste, las causas de esta anomalía en niños suelen incluir cardiopatía cianótica, malformación arteriovenosa, moyamoya, displasia fibromuscular, coagulopatías, hipoplasia vascular congénita y anormalidades del desarrollo cerebral. La causa de paraparesia progresiva en adultos es casi siempre la esclerosis múltiple, en tanto que en niños es un tumor de la médula espinal.

Género

Ciertos trastornos neurológicos son frecuentes o específicos de género. La distrofia muscular de Duchenne ligada a X ocurre en varones. Los trastornos autoinmunitarios, como la miastenia grave y el lupus eritematoso, son más comunes en mujeres.

Etnicidad

Algunos padecimientos son más frecuentes o específicos de ciertos grupos étnicos. La enfermedad de células falciformes (drepanocitosis) y la sarcoidosis prevalecen en personas de raza negra; la enfermedad de Tay–Sachs es más común en judíos ashkenazis; la enfermedad de moyamoya y la parálisis periódica tirotóxica son más habituales en japoneses; y la enfermedad de Marchiafava–Bignami prevalece más en italianos.

Estado socieconómico

Determinados trastornos son más regulares en personas de estado socioeconómico bajo. Estas afecciones incluyen alcoholismo, drogadicción, traumatismos, desnutrición e infecciones.

Tiempo de la enfermedad

El tiempo del proceso patológico es característico de ciertas causas. Un inicio súbito es distintivo de convulsiones, síncope y accidente vascular cerebral. El inicio durante horas es típico de infección, intoxicación y hematoma subdural. El comienzo prolongado es característico de tumores del cerebro y la médula espinal. Un inicio muy lento es revelador de las enfermedades de Parkinson y Alzheimer. Las remisiones y exacerbaciones son comunes de la miastenia grave y la esclerosis múltiple. Las variaciones y fluctuación diurnas de los síntomas son distintivas de la miastenia grave y la distonía. La ocurrencia episódica de síntomas es común de parálisis periódica y migraña.

Duración de los síntomas

La cefalea de larga duración (años), diaria, es característica de cefalea por tensión. Por otra parte, el dolor de cabeza de inicio reciente acompañado de cambios de la personalidad es consistente con un tumor cerebral.

Antecedentes médicos

Para llegar al diagnóstico correcto son útiles algunos elementos del historial médico. El antecedente de hipertensión o diabetes, o ambas, son preludios comunes de accidente vascular cerebral. El antecedente de carcinoma es una indicación de posible afección metastásica del cerebro o los efectos remotos del cáncer. El antecedente de consumo de drogas hace pensar en intoxicación.

IDENTIFICACIÓN DEL SITIO DEL TRASTORNO

8 Con la finalidad de identificar el sitio del trastorno neurológico (¿dónde se halla la lesión?), son útiles los siguientes signos neurológicos:

Corteza cerebral

Las anormalidades de la corteza cerebral se acompañan muchas veces de uno o más de los síntomas y signos: convulsiones; signos cerebrales focales como afasia, hemianopsia o hemiplejia. Las manifestaciones focales son de tipo contralateral al sitio de lesión; signos cerebrales que no son focales como demencia, cefalea y delirio.

Tallo cerebral

Las afecciones del tallo cerebral se vinculan con parálisis de nervios craneales, que son localizadores, signos oculares (parálisis de la mirada), movimientos involuntarios y síndromes cruzados (parálisis del nervio craneal en un lado y hemiparesia en el otro).

Cerebelo

Los trastornos del cerebelo se presentan de manera característica con ataxia y temblor volitivo. La ataxia es sobre todo troncal en afecciones de la línea media del cerebelo (*vermis*) y apendicular o generalizada en trastornos del hemisferio cerebeloso. Las manifestaciones son ipsilaterales al sitio de lesión. El nistagmo también es típico de afecciones de la línea media del cerebelo.

Ganglios basales

Los trastornos de ganglios basales se manifiestan con discinesia. Dos tipos de afecciones de los ganglios basales son los hipercinéticos (corea, balismo, atetosis) e hipocinéticos (enfermedad de Parkinson). Las manifestaciones clínicas son contralaterales al sitio de lesión.

Médula espinal

Por lo regular, los padecimientos de la médula espinal se manifiestan con marcha espástica, parálisis, dolor neuropático, síntomas vesicales e intestinales, nivel sensorial y posible preservación sacra.

Nervios periféricos

Las anomalías de nervios periféricos (neuropatías) se reconocen de manera característica por déficit motores y sensoriales. La

distribución distal ("guante y media") del déficit sensorial, debilidad muscular distal mayor que la proximal y pérdida temprana de reflejos miotáticos son rasgos distintivos.

Unión neuromuscular

Los trastornos de la unión neuromuscular se manifiestan con déficit motores puros que fluctúan de manera común durante el día, los desencadena el uso del músculo y los alivia el reposo, con predominio de la debilidad en músculos faciales y oculares.

Músculo

Las anormalidades primarias de los músculos (miopatías, distrofias) también son puramente motoras e incluyen en particular músculos proximales. No se acompañan de déficit sensoriales. Los reflejos miotáticos son normales en fase temprana y disminuyen o se pierden en un momento tardío en la enfermedad.

TERMINOLOGÍA

Bing, Robert Paul (1878-1956). Neurólogo suizo que describió en 1939, un método alternativo para desencadenar el reflejo de Babinski.

Chaddock, Charles Gilbert (1861-1936). Neurólogo estadounidense que trabajó con Babinski e introdujo un método alternativo (el medio maleolar) para suscitar el signo de Babinski. El mismo método lo había descrito cinco años antes, en 1906, el médico japonés, Kisaku Yoshimura.

Gordon, A.M. (1874-1953). Neurólogo y psiquiatra francoestadounidense cuyo principal interés fue el estudio de los reflejos. En 1904 describió un método alternativo para inducir el reflejo de Babinski.

Moniz, Antonio Caetano de Egas (1874-1955). Neurocirujano portugués que introdujo la leucotomía prefrontal en 1936 y la angiografía cerebral en 1927. Se lo conoce también por la descripción menos importante de un método alternativo para obtener el reflejo de Babinski. Recibió el Premio Nobel por su trabajo sobre la leucotomía prefrontal.

Moro, E. (1874-1951). Pediatra austriaco. En 1918 describió el reflejo que lleva su nombre.

Oppenheim, Hermann (1859-1919). Neuropsiquiatra alemán. En 1902 describió un método alternativo para suscitar el reflejo de Babinski.

Romberg, Moritz Heinrich (1795-1873). Médico alemán que describió entre 1840 y 1846 el signo que lleva su nombre como un signo diagnóstico de tabes dorsal.

Schaffer, Karoly (1864-1939). Neurólogo y neuroanatomopatólogo austriaco que fue pionero en el estudio de enfermedades hereditarias del sistema nervioso. En 1899 describió un método alternativo para inducir el reflejo de Babinski, aunque este último había mencionado el método un año antes.

Strümpell, Ernst Adolf Gustav Gottfried von (1853-1925). Médico ruso. Escribió de forma extensa sobre muchos temas de neurología. Describió un método alternativo para obtener el reflejo de Babinski.

Throckmorton, T.B. (n. 1885). Neurólogo estadounidense que describió un método alternativo para precipitar el reflejo de Babinski.

LECTURAS SUGERIDAS

DeMyer WE: *Technique of the Neurologic Examination. A Programmed Text*, 5th ed. New York, McGraw-Hill, 2004.

Futagi Y et al: Asymmetry in plantar grasp response during infancy. *Pediatr Neurol* 1995; 12:54–57.

Ghosh D, Pradhan S: "Extensor toe sign" by various methods in spastic children with cerebral palsy. *J Child Neurol* 1998; 13:216–220.

Greenberg DA et al: *Clinical Neurology*, 5th ed, New York, Lange Medical Books/McGraw-Hill, 2002.

Hoekelman RA: The Physical Examination of Infants and Children. In: Bates B, ed. *Guide to Physical Examination*, Philadelphia, J.B. Lippincott Co., 1983.

Jaffe M et al: The parachute reaction in normal and late walkers. *Pediatr Neurol* 1996; 14:46–48.

Marcus JC: Flexor plantar responses in children with upper motor neuron disease. *Arch Neurol* 1992; 49:1198–1199.

Mondanlou HD: Extension reflex of fingers in the newborn. *Pediatr Neurol* 1988; 4:66–67.

Myers GJ et al: Clinical neurologic examination of the preterm and term neonate. *Sem Neurol* 1993; 13:1–9.

Pryse-Phillips W: *Companion to Clinical Neurology*, 2d ed. Oxford, Oxford University Press, 2003.

Rodnitzky RL: *Van Allen's Pictorial Manual of Neurologic Tests*, 3d ed. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1988.

Rowland LP: Signs and Symptoms in Neurologic Diagnosis. In: Rowland LP, ed. *Merritt's Textbook of Neurology*, 8th ed. Philadelphia, Lea & Febiger, 1989, pp-58–60.

Zafeiriou DI et al: Prospective follow-up of primitive reflex profiles in high-risk infants: Clues to an early diagnosis of cerebral palsy. *Pediatr Neurol* 1995; 13:148–152.



PARTE II

Atlas

booksmedicos.org

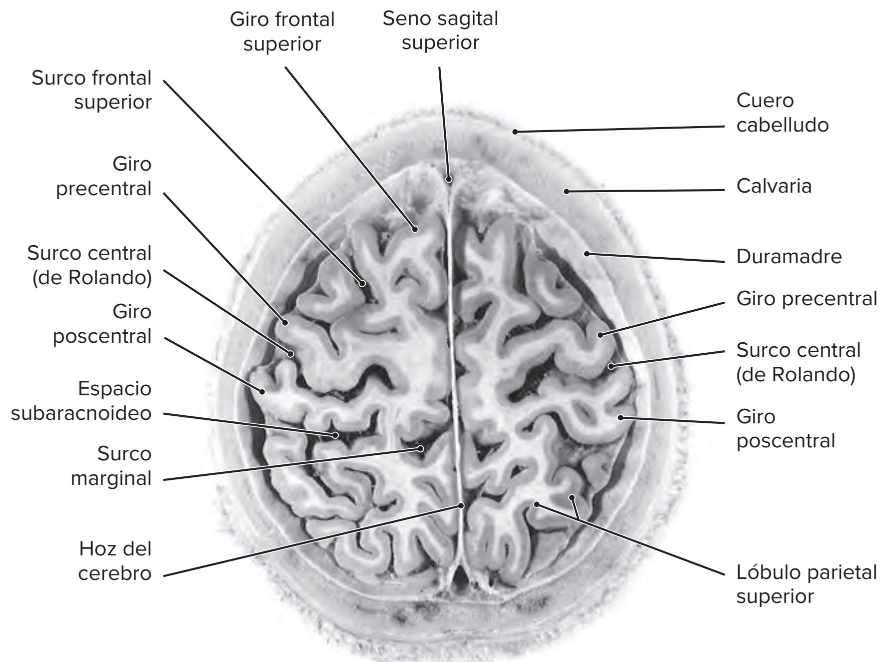


Figura A1-1. Corte axial superficial a través de los giros precentral y poscentral.

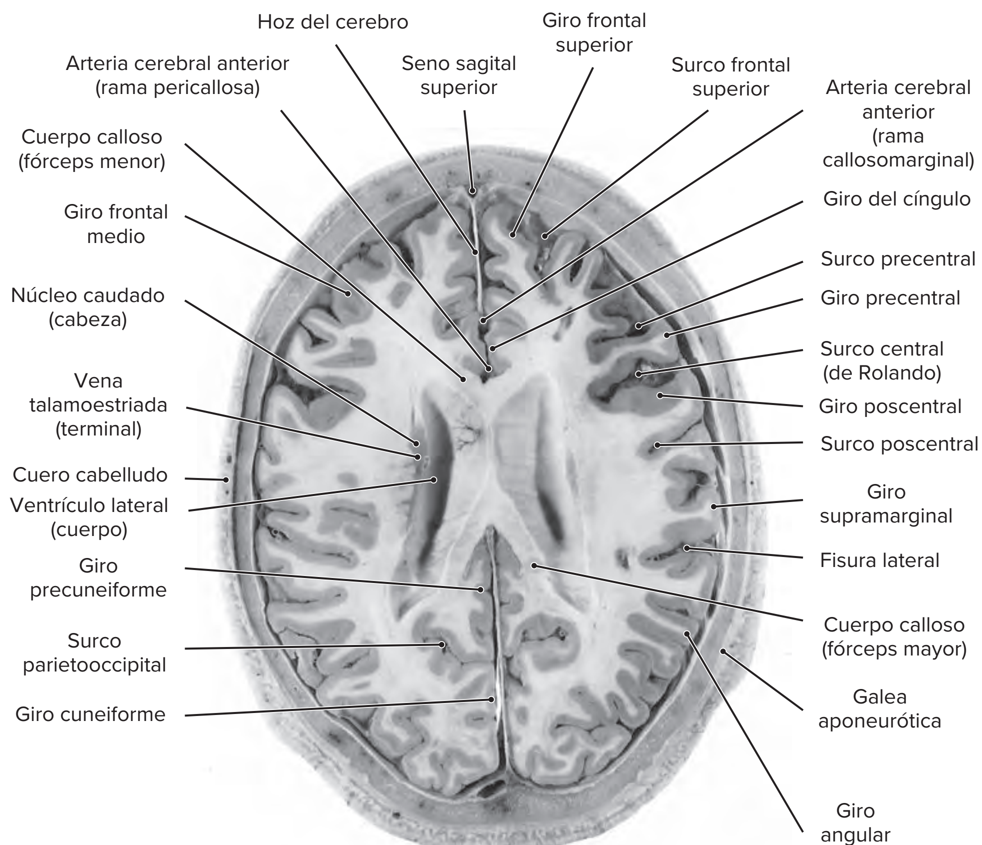


Figura A1-2. Corte axial a través del cuerpo de los ventrículos laterales y los fórceps menor y mayor.

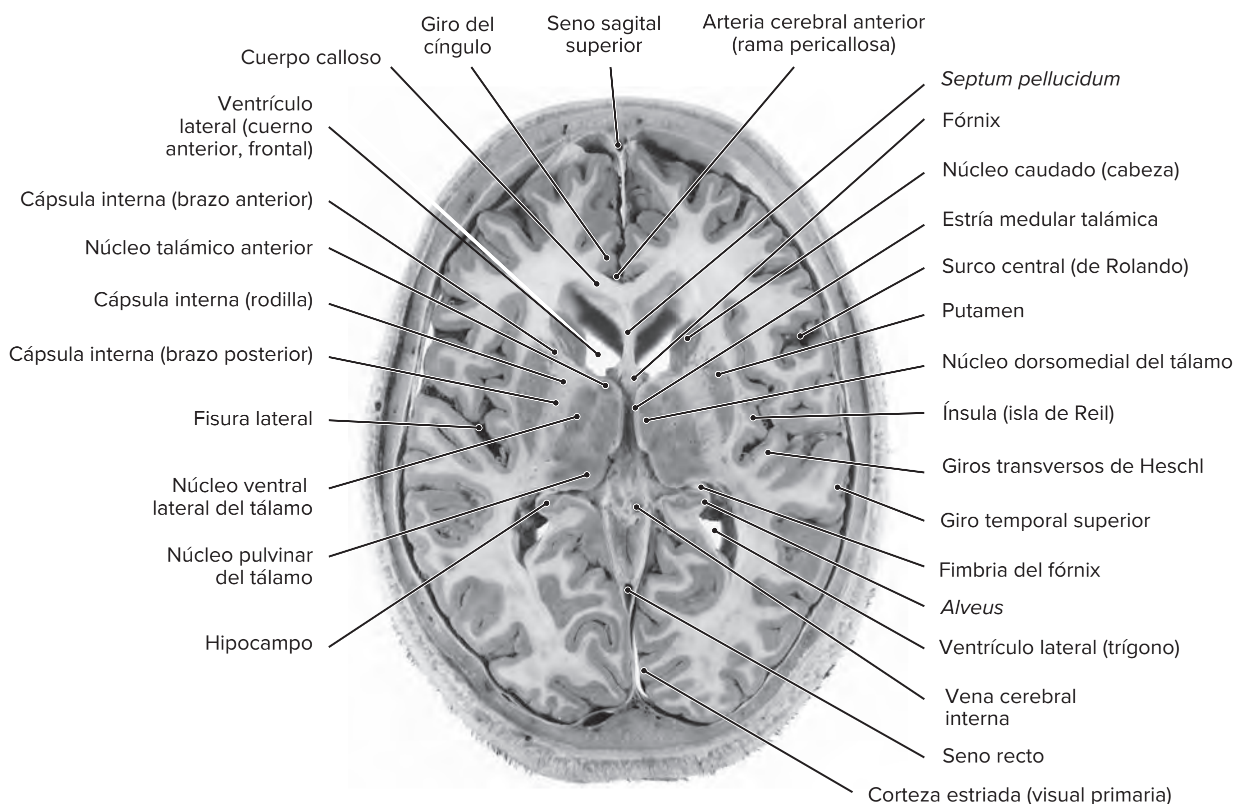


Figura A1-3. Corte axial a través del tálamo y los ganglios basales.

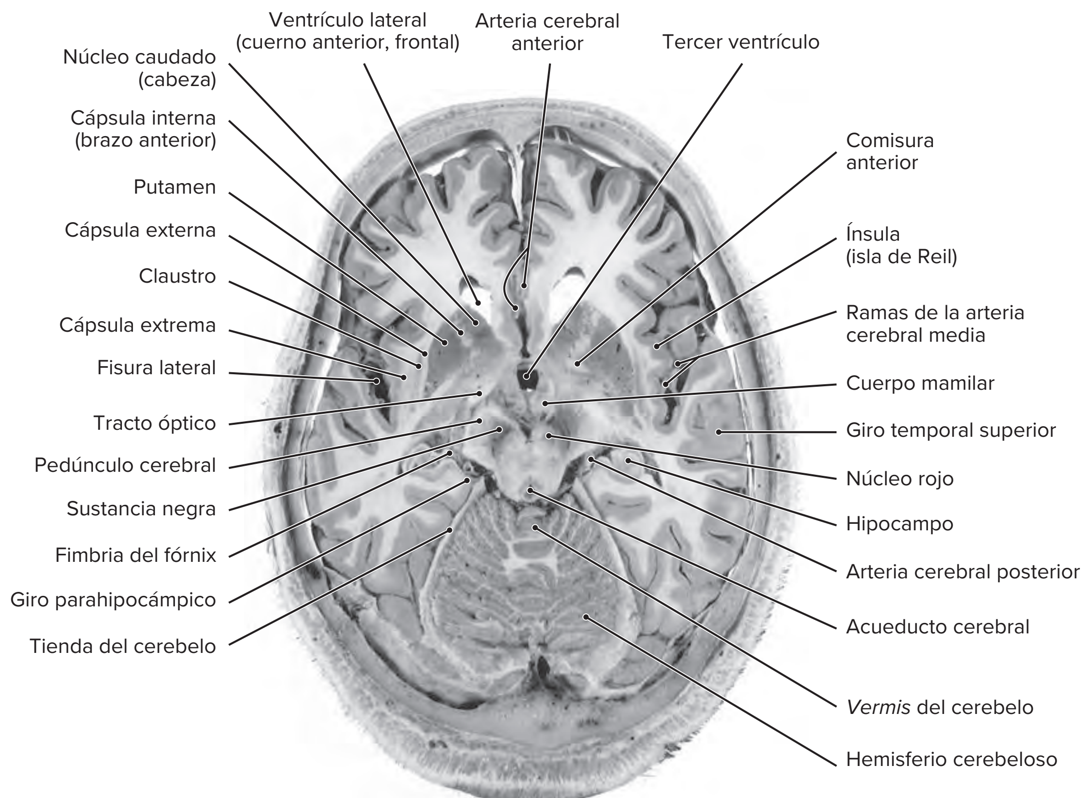


Figura A1-4. Corte axial a través de los ganglios basales, el mesencéfalo y el cerebelo.

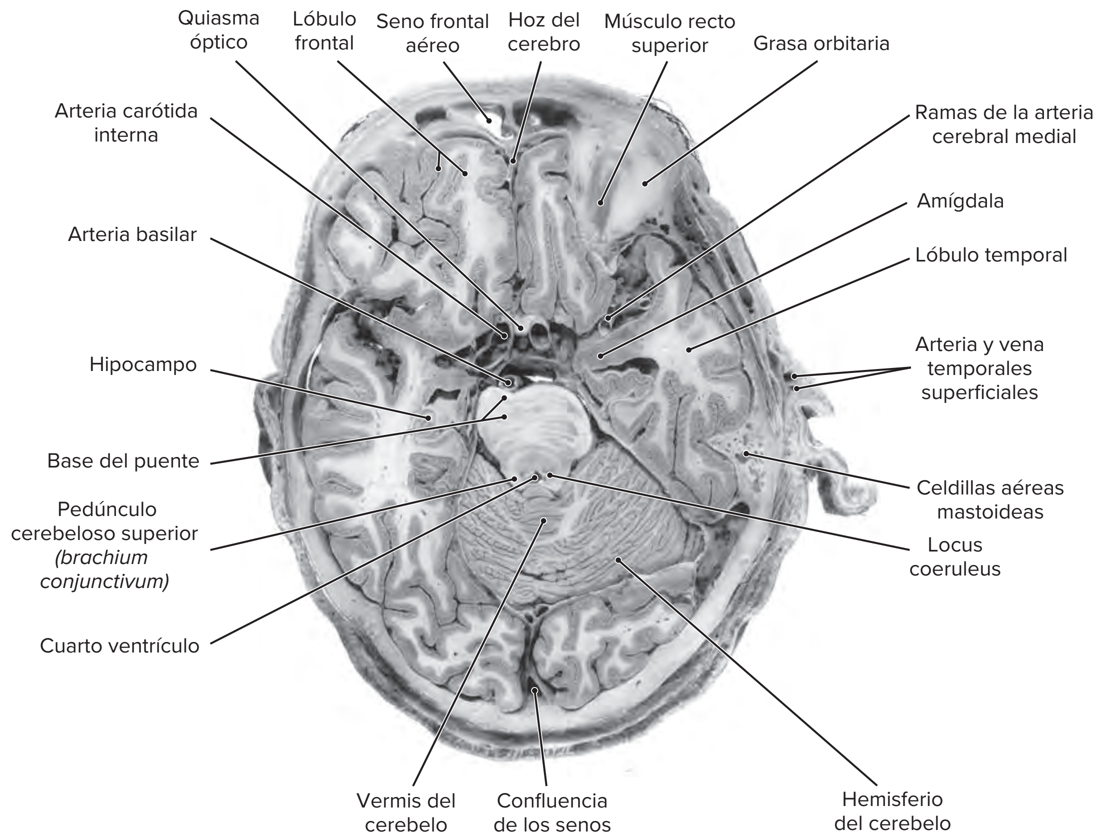


Figura A1-5. Corte axial a través del puente y el cerebelo.

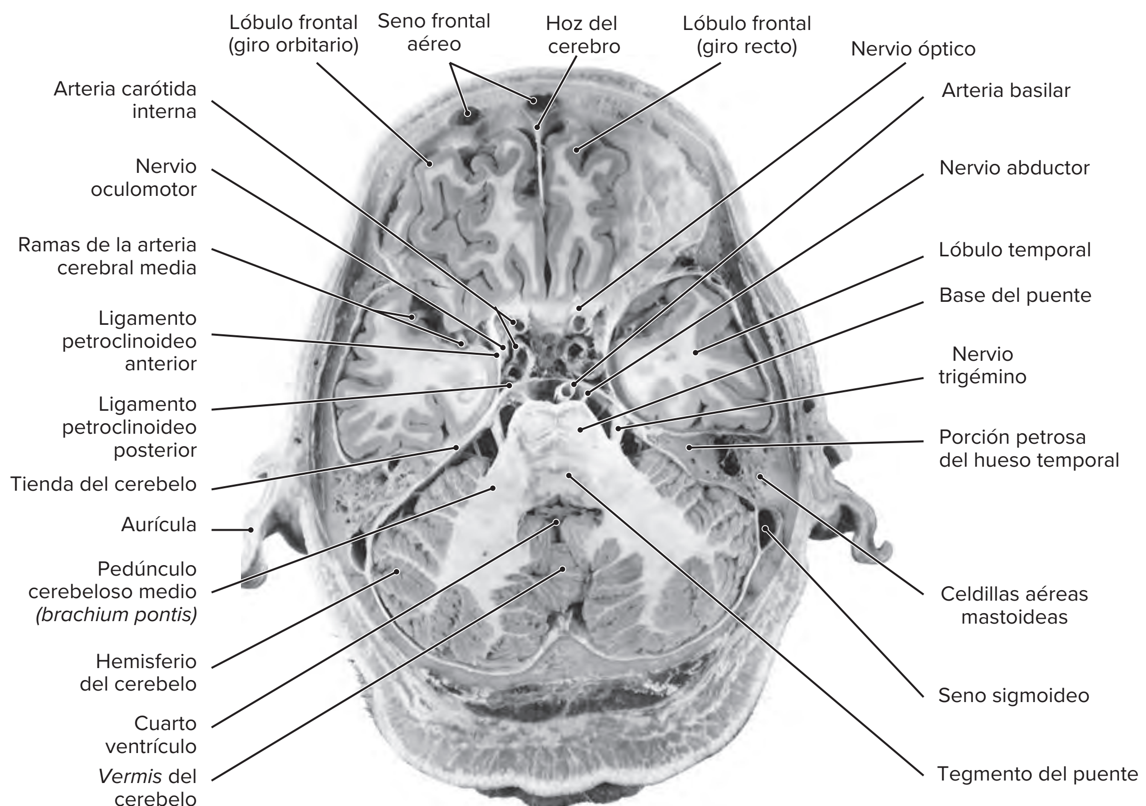


Figura A1-6. Corte axial a través del pedúnculo cerebeloso medio (*brachium pontis*).

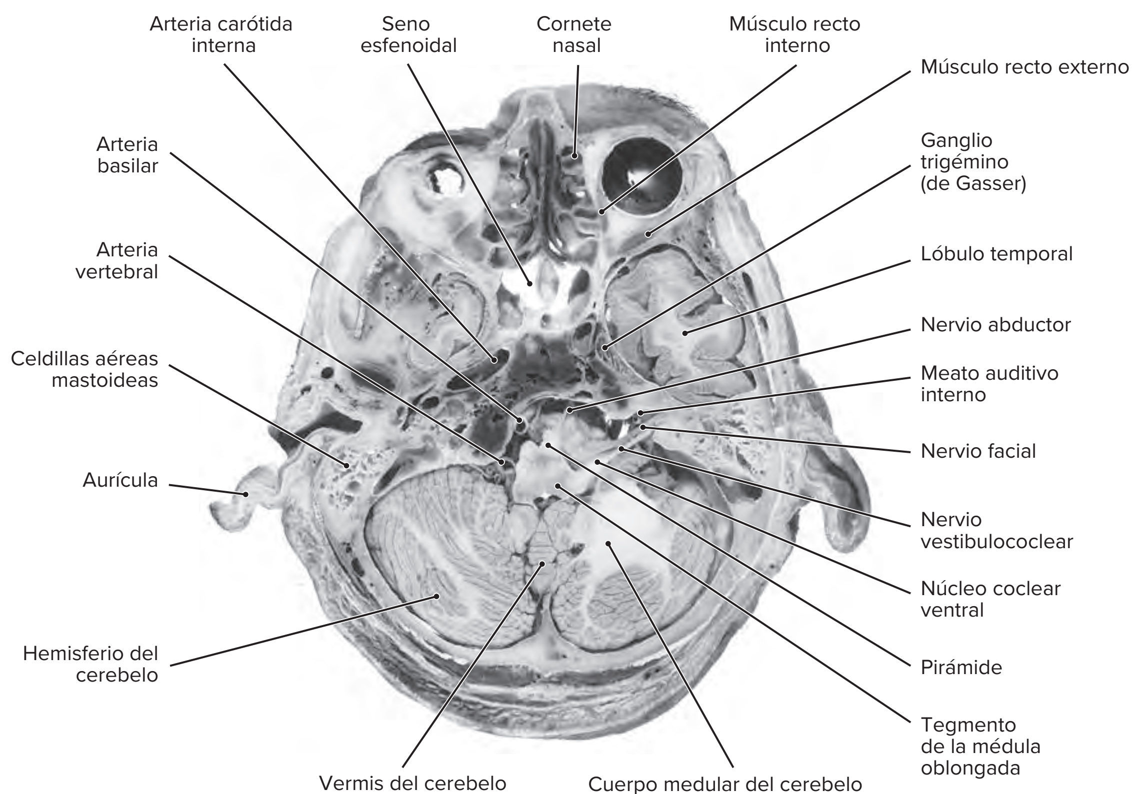


Figura A1-7. Corte axial a través del lóbulo temporal, la médula oblongada y el cerebelo.

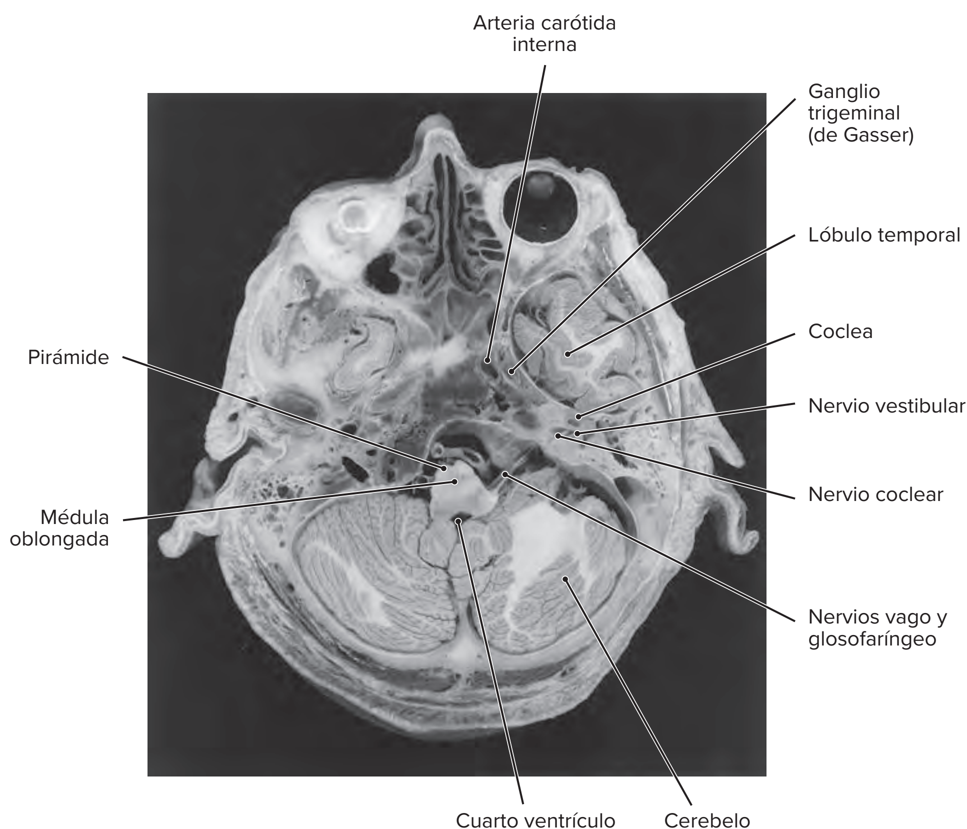


Figura A1-8. Corte axial a través del lóbulo temporal, la médula oblongada y el cerebelo.

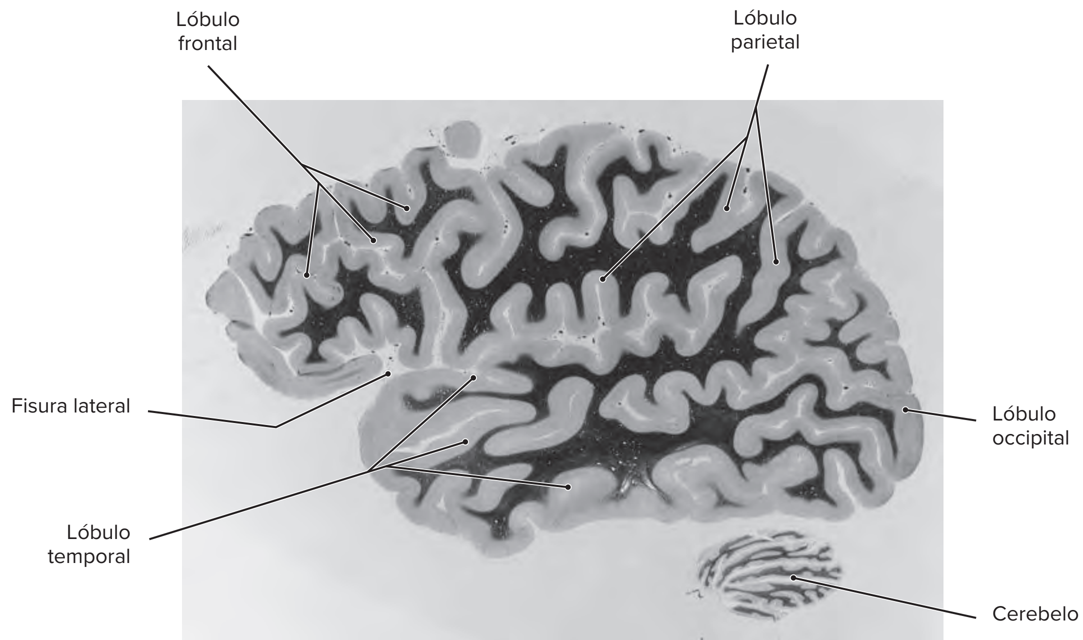


Figura A2-1. Corte parasagital del cerebro en relación superficial con la ínsula.

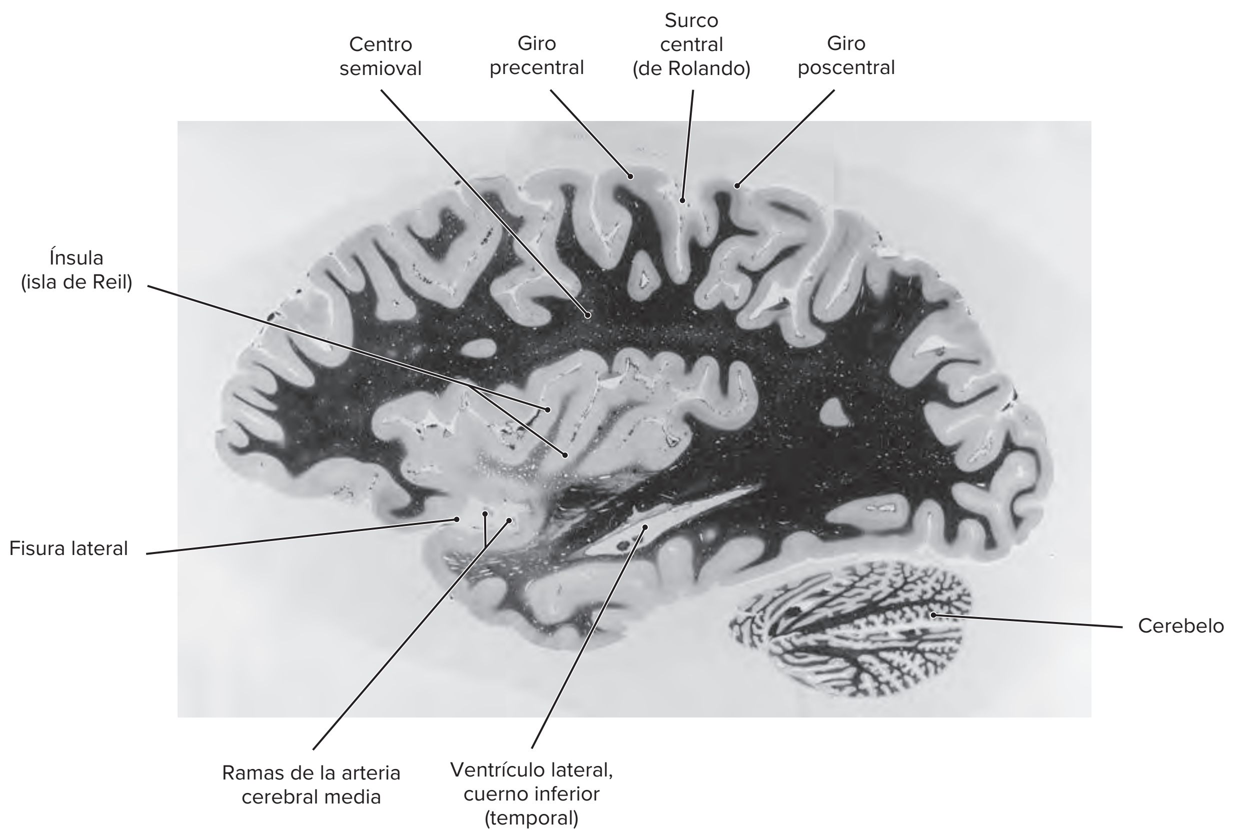


Figura A2-2. Corte parasagital del cerebro a través de la ínsula.

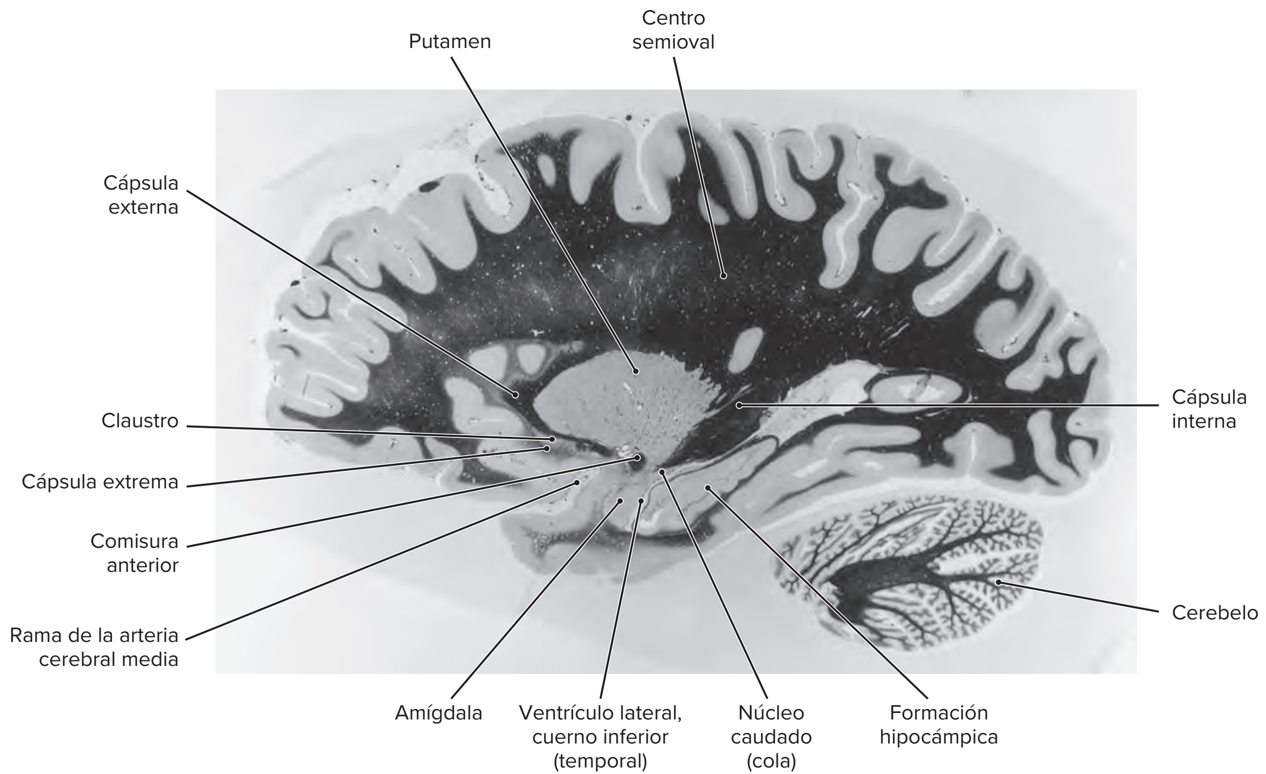


Figura A2-3. Corte parasagital del cerebro a través del núcleo lenticular.

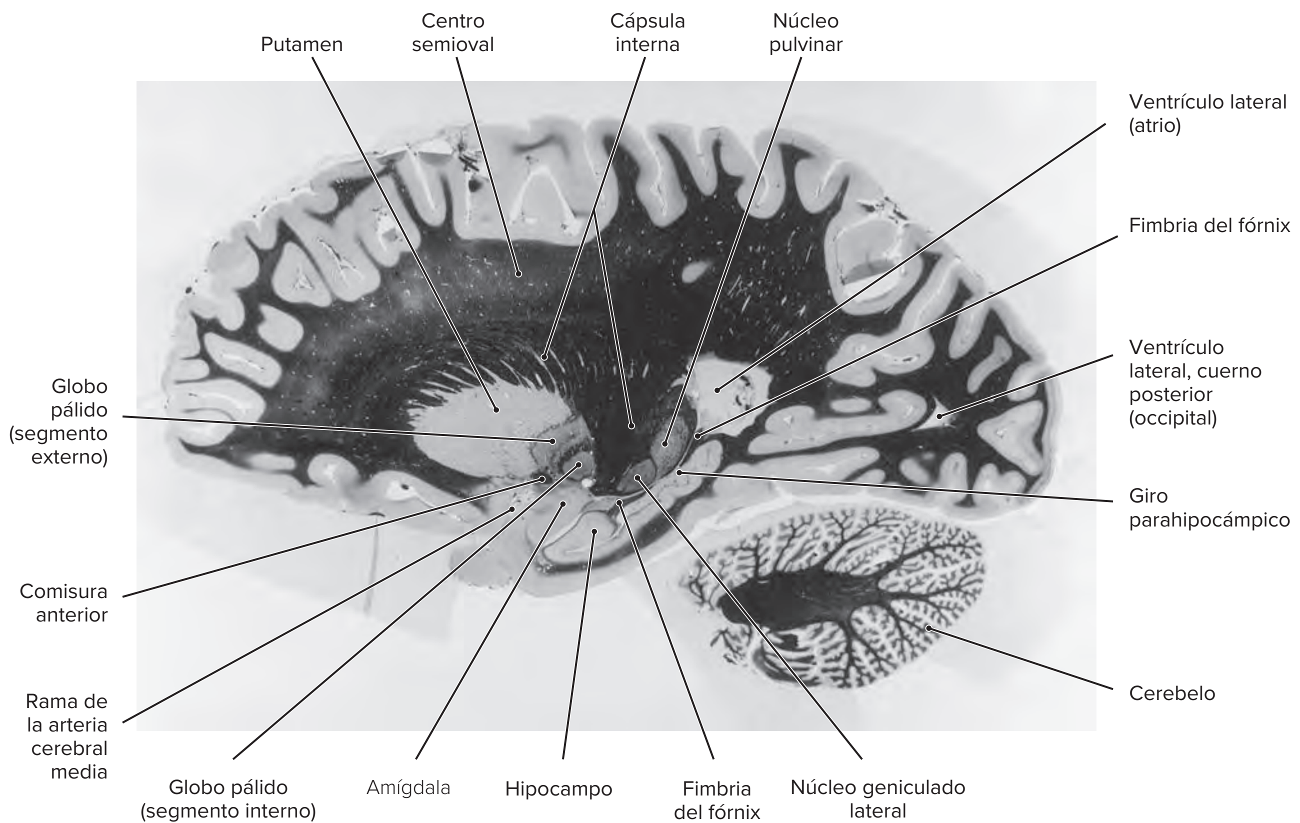


Figura A2-4. Corte parasagital del cerebro a través del núcleo geniculado lateral, la amígdala y el hipocampo.

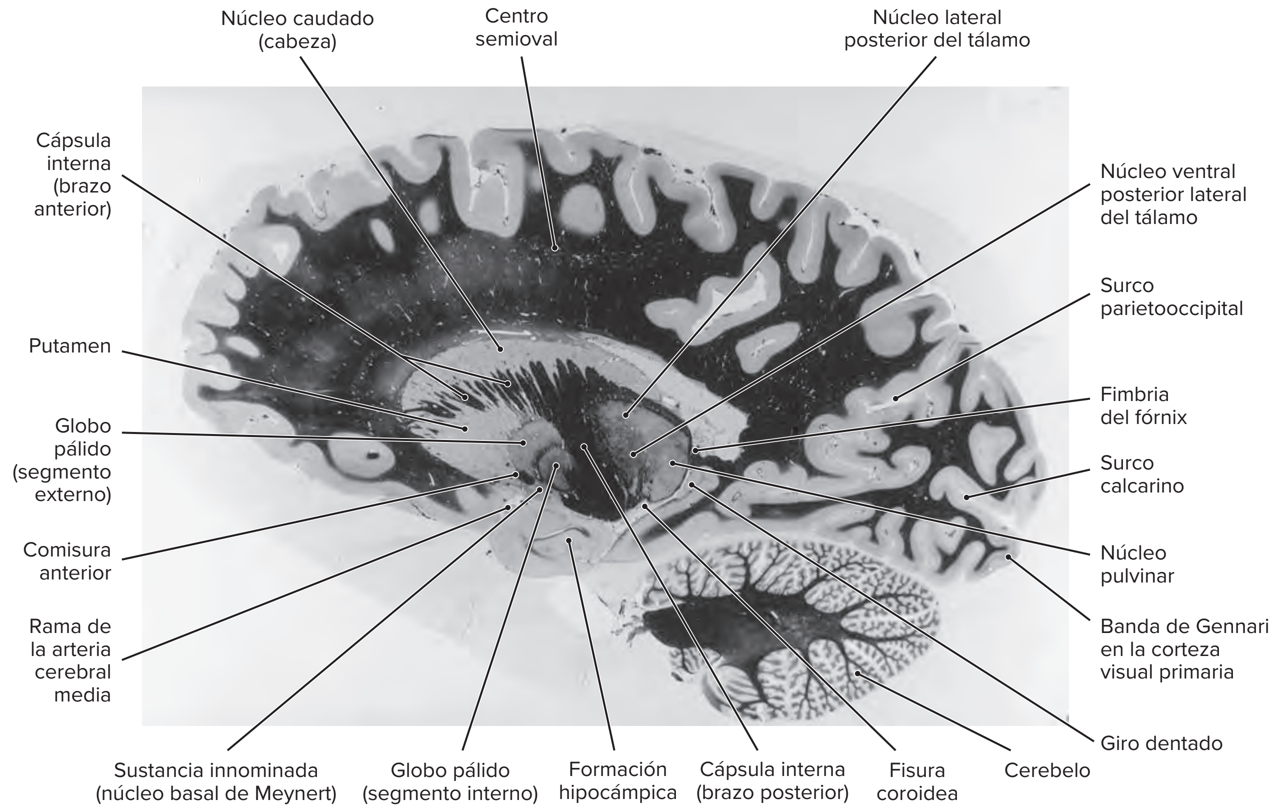


Figura A2-5. Corte parasagital del cerebro a través del cuerpo estriado.

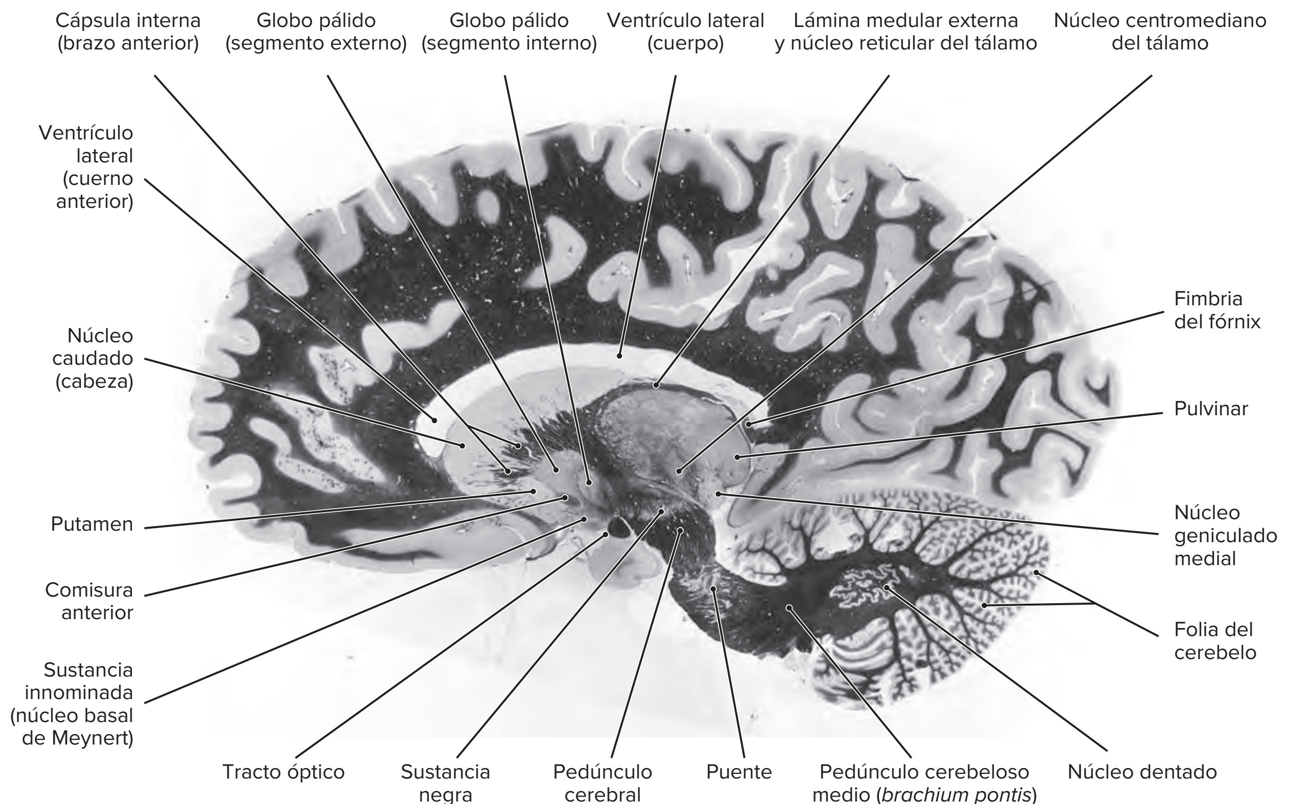


Figura A2-6. Corte parasagital del cerebro a través del núcleo centromediano del tálamo.

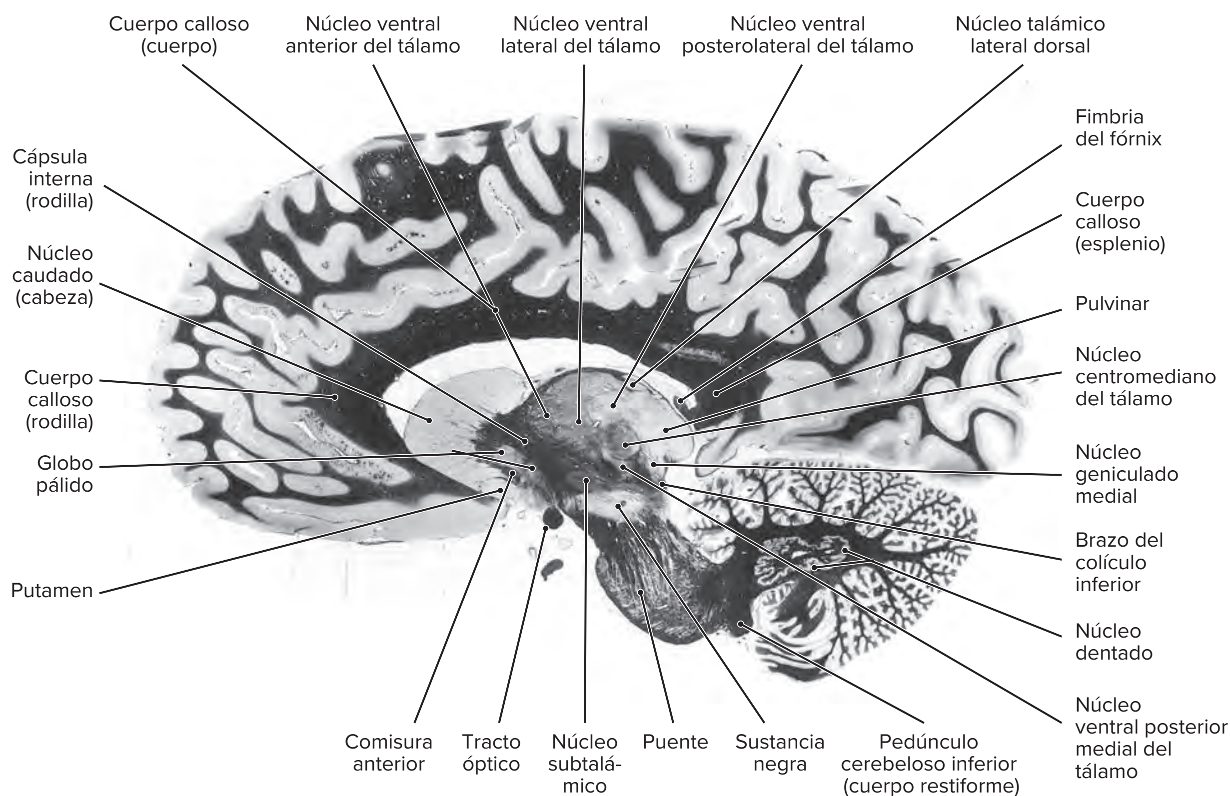


Figura A2-7. Corte parasagital del cerebro a través del núcleo centromediano del tálamo y el núcleo subtalámico.

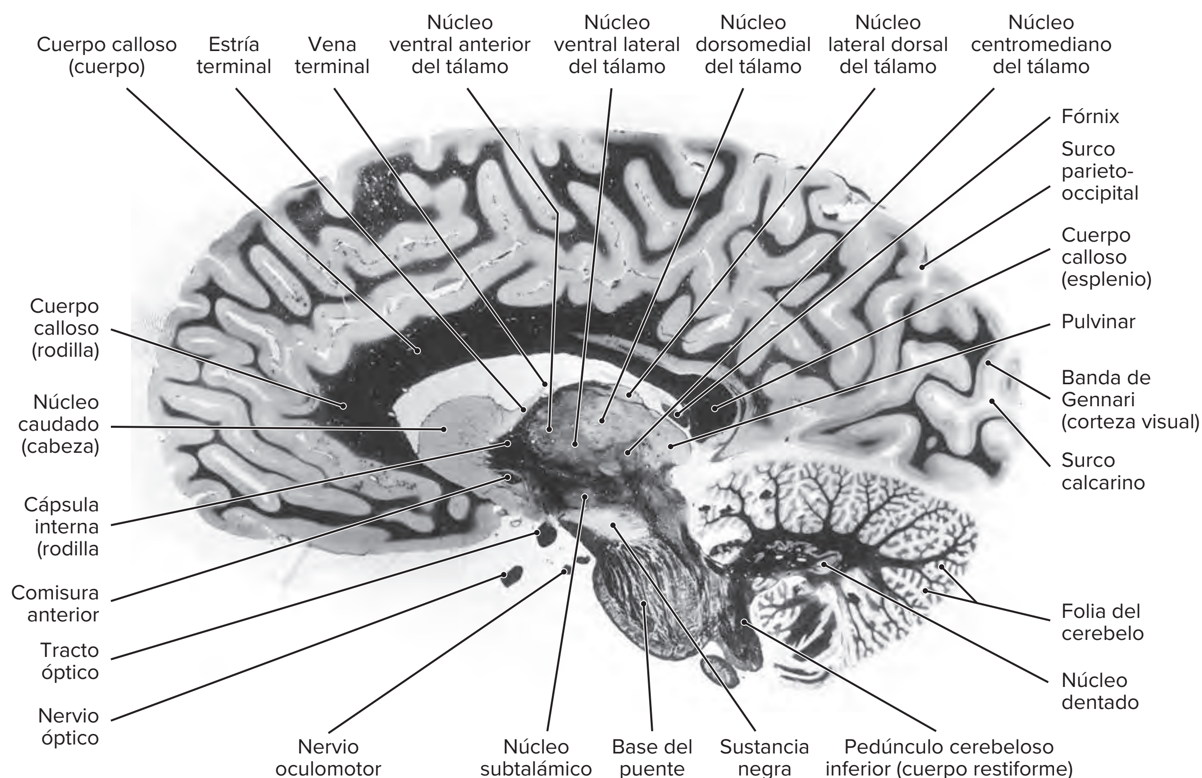


Figura A2-8. Corte parasagital del cerebro a través del tálamo medial.

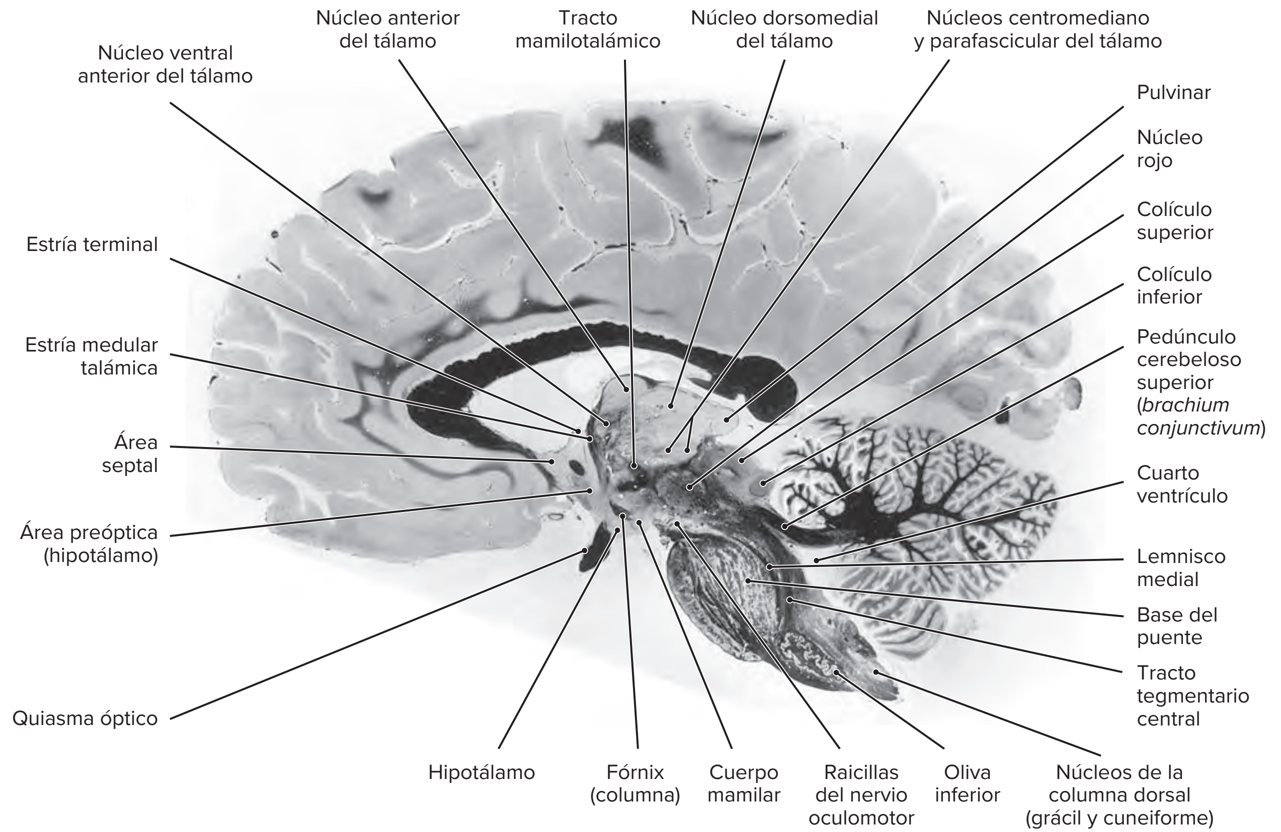


Figura A2-9. Corte parasagital del cerebro a través del núcleo rojo y el quiasma óptico.

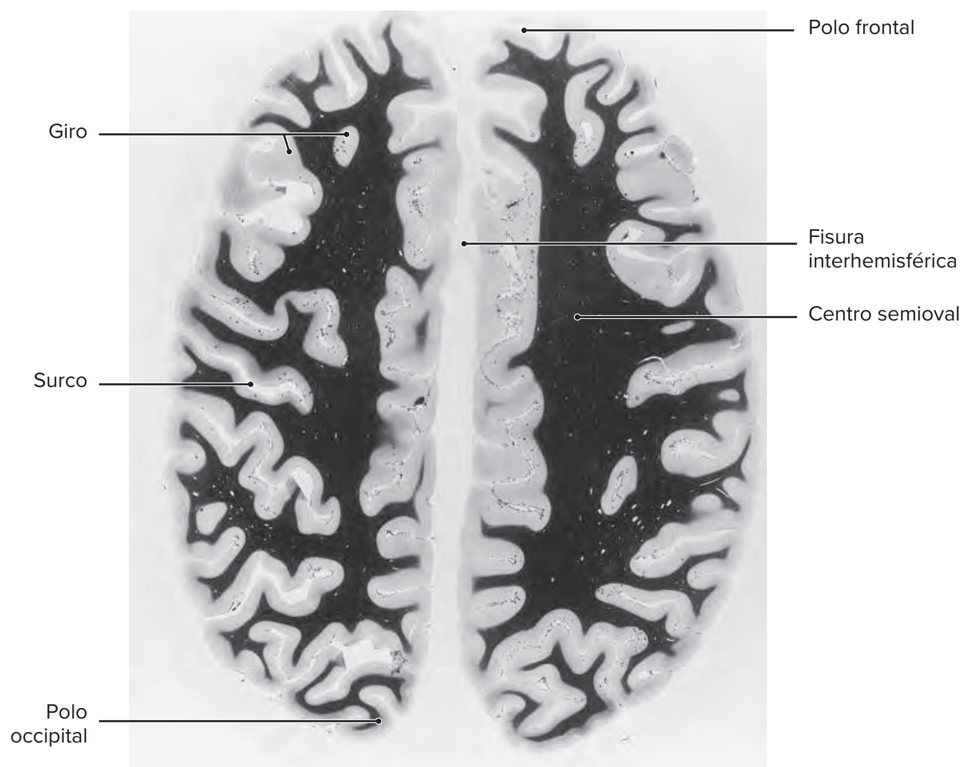


Figura A3-1. Corte axial del cerebro a través del centro semioval.

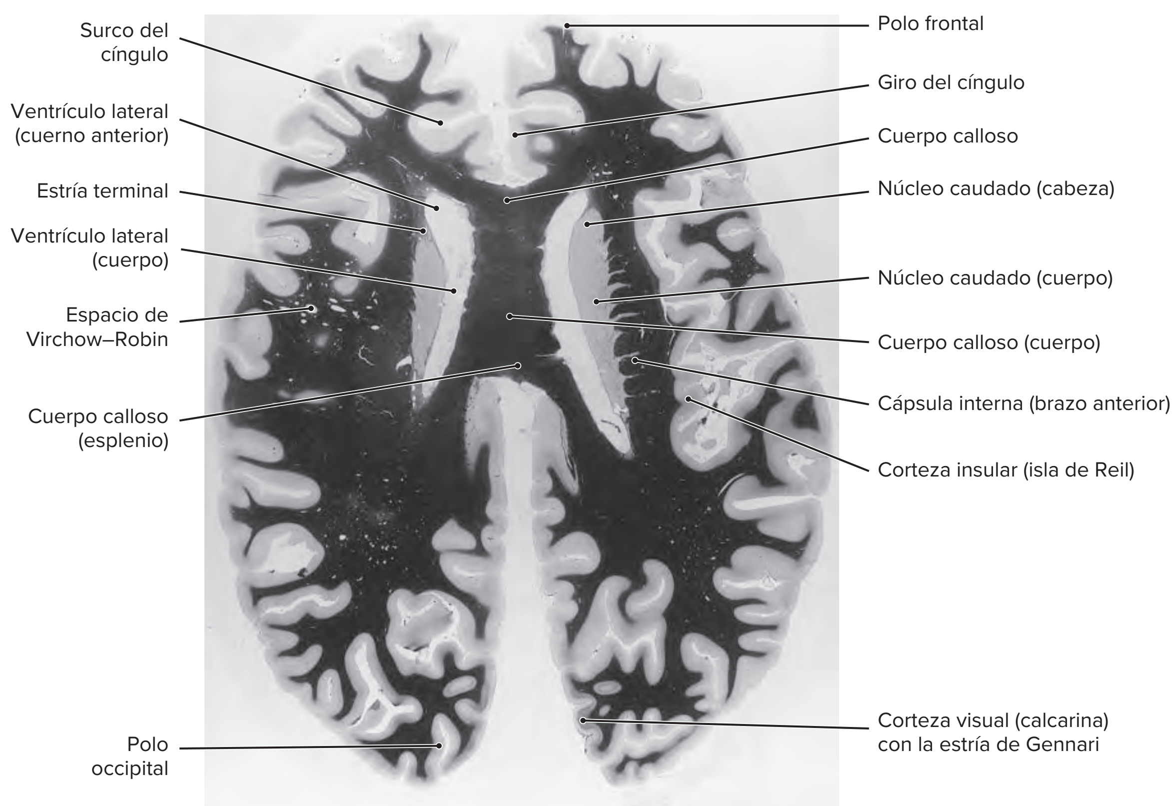


Figura A3-2. Corte axial del cerebro a través del centro del cuerpo calloso.

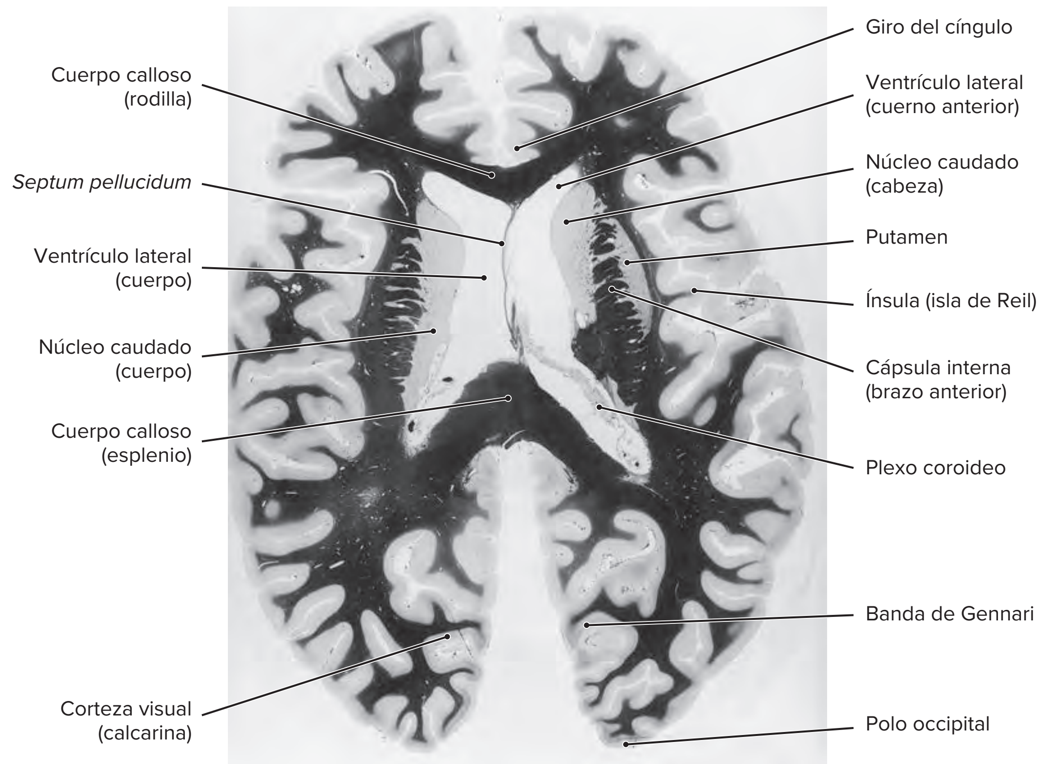


Figura A3-3. Corte axial del cerebro a través de la rodilla y el esplenio del cuerpo calloso.

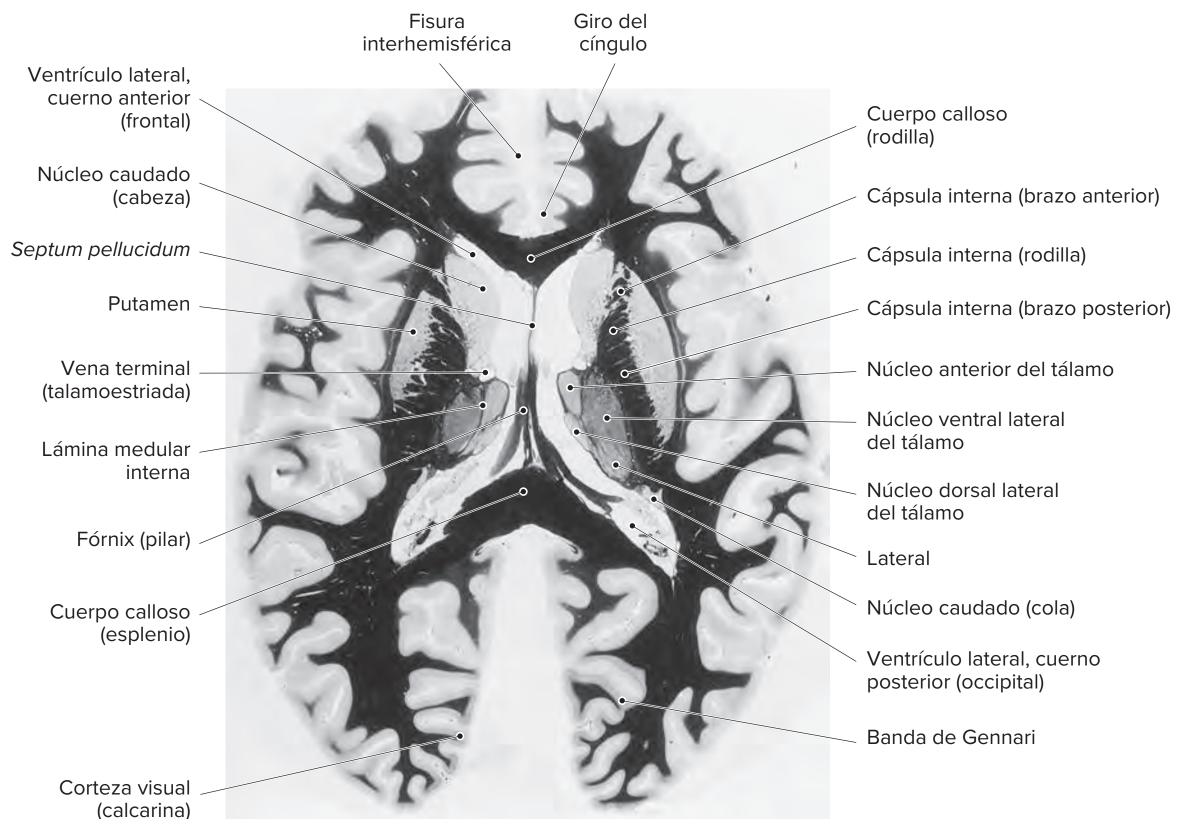


Figura A3-4. Corte axial del cerebro a través del pilar del fórnix y el tálamo dorsal.

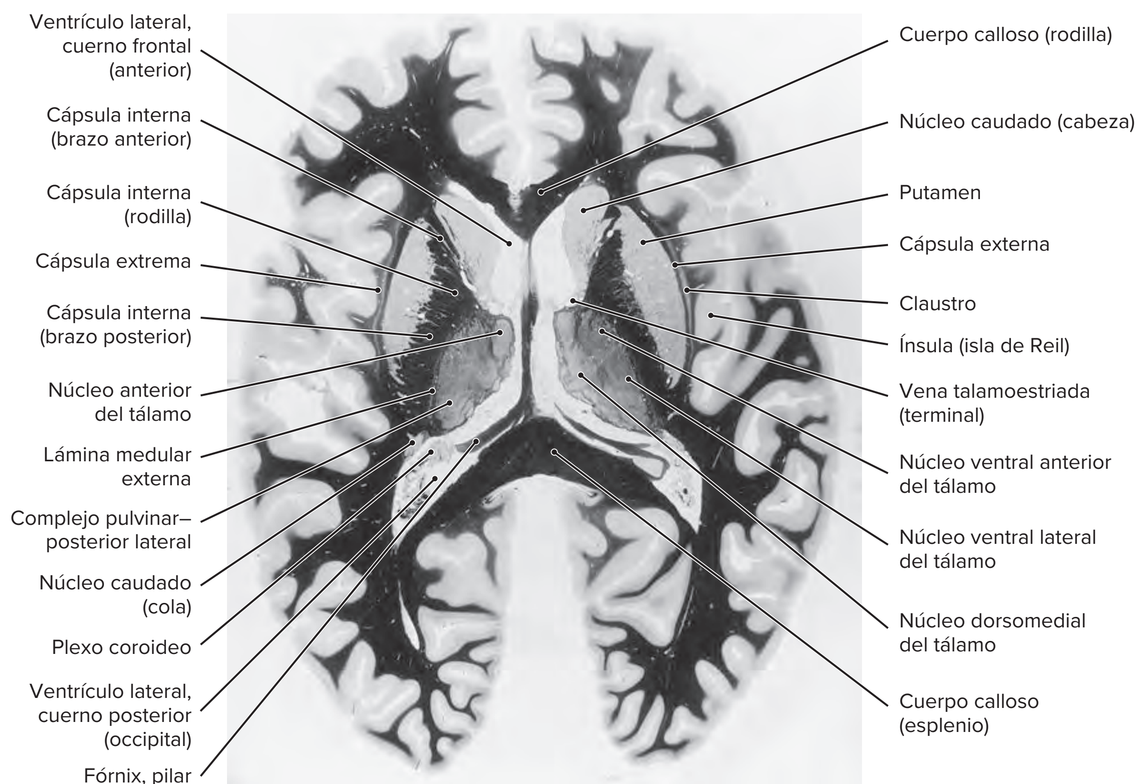


Figura A3-5. Corte axial del cerebro a través de los cuernos frontal y occipital del ventrículo lateral.

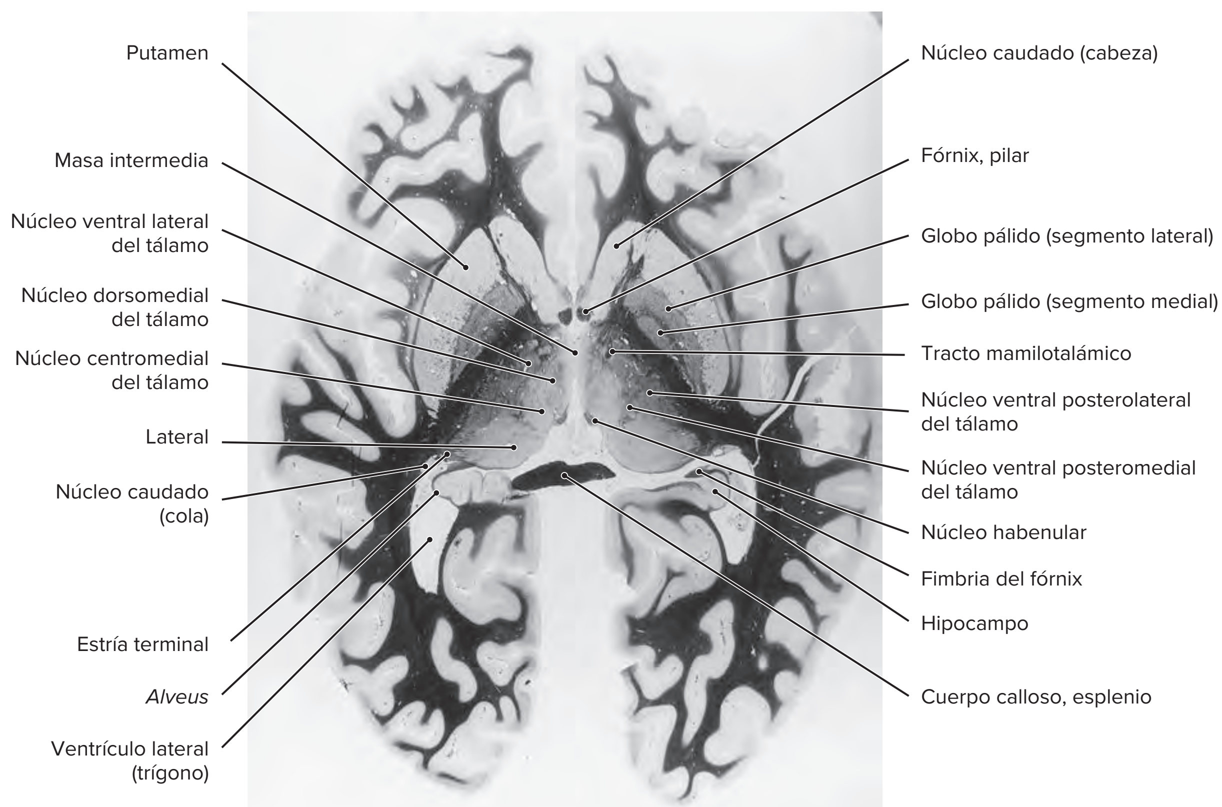


Figura A3-6. Corte axial del cerebro a través del trígono del ventrículo lateral.

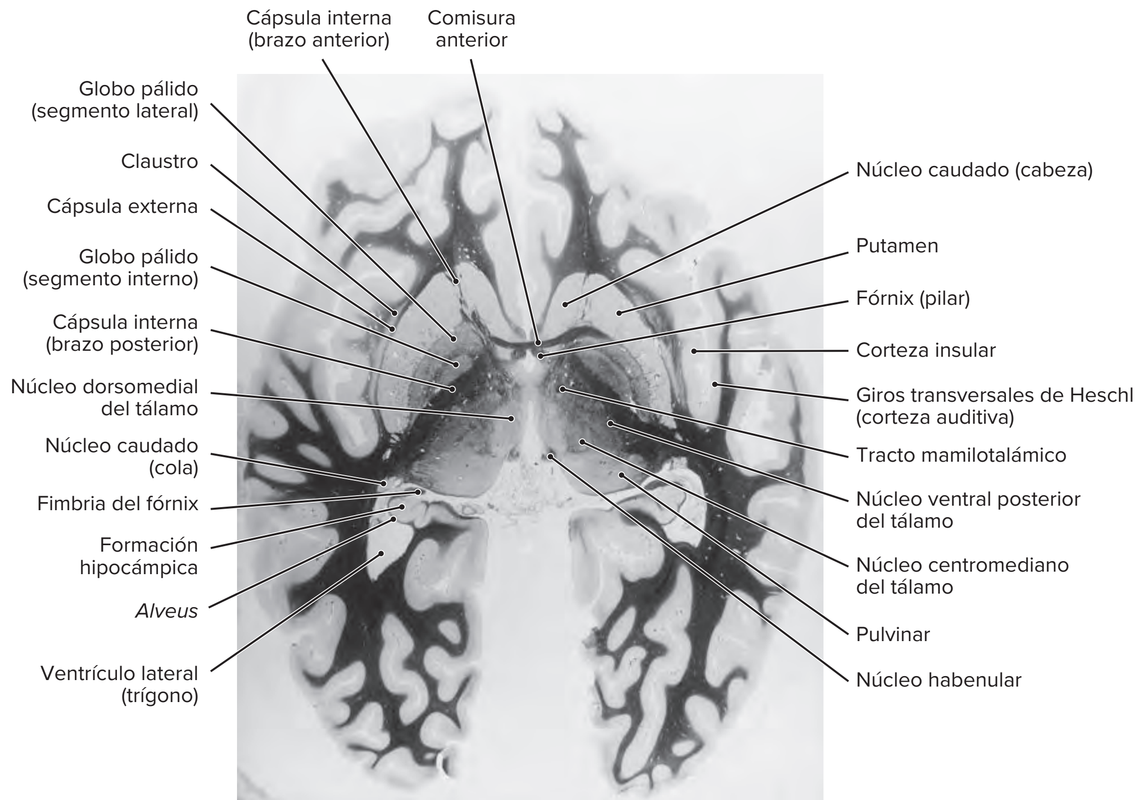


Figura A3-7. Corte axial del cerebro a través de la comisura anterior y el núcleo habenular.

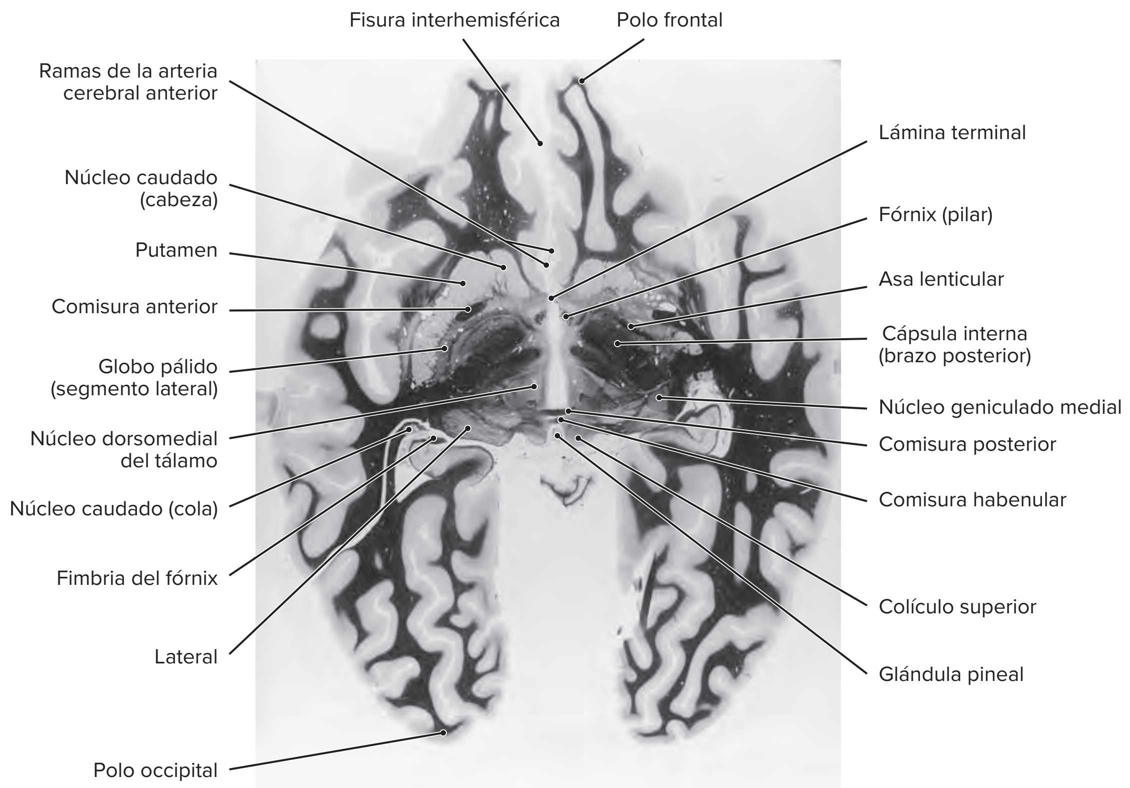


Figura A3-8. Corte axial del cerebro a través de las comisuras habenular y posterior.

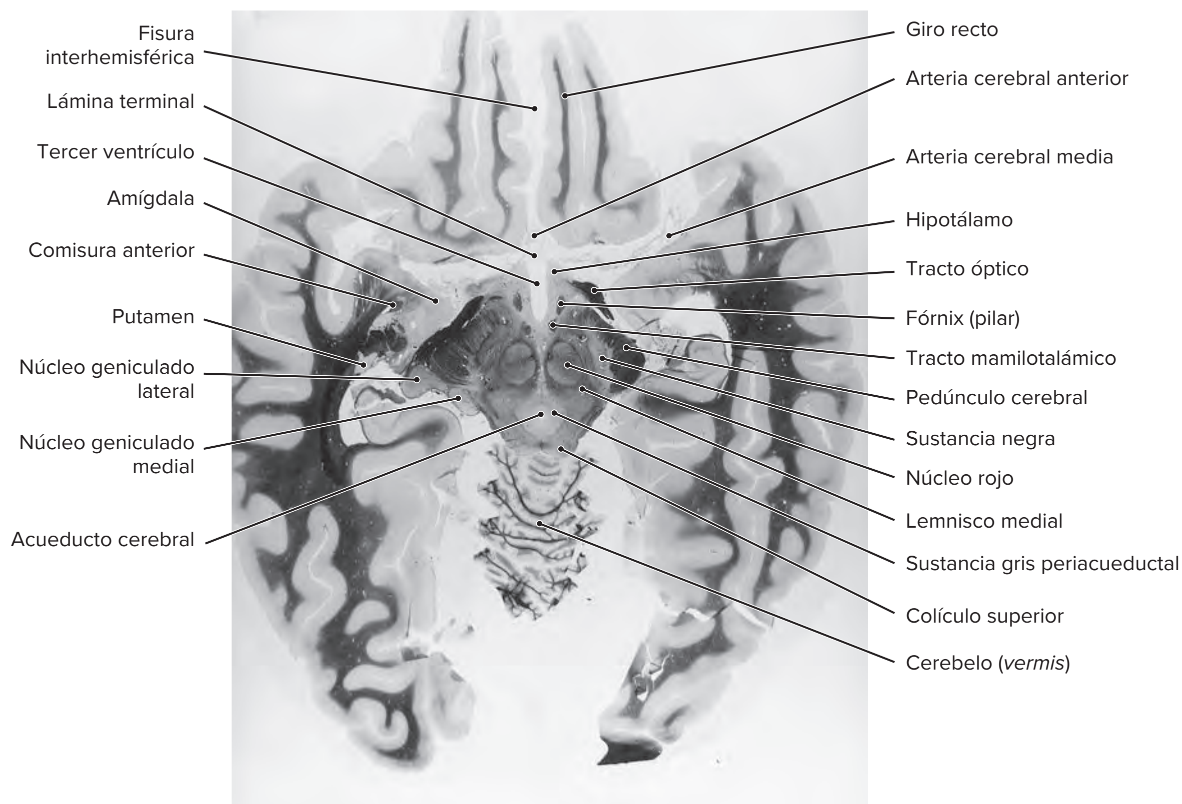


Figura A3-9. Corte axial del cerebro a través del mesencéfalo dorsal.

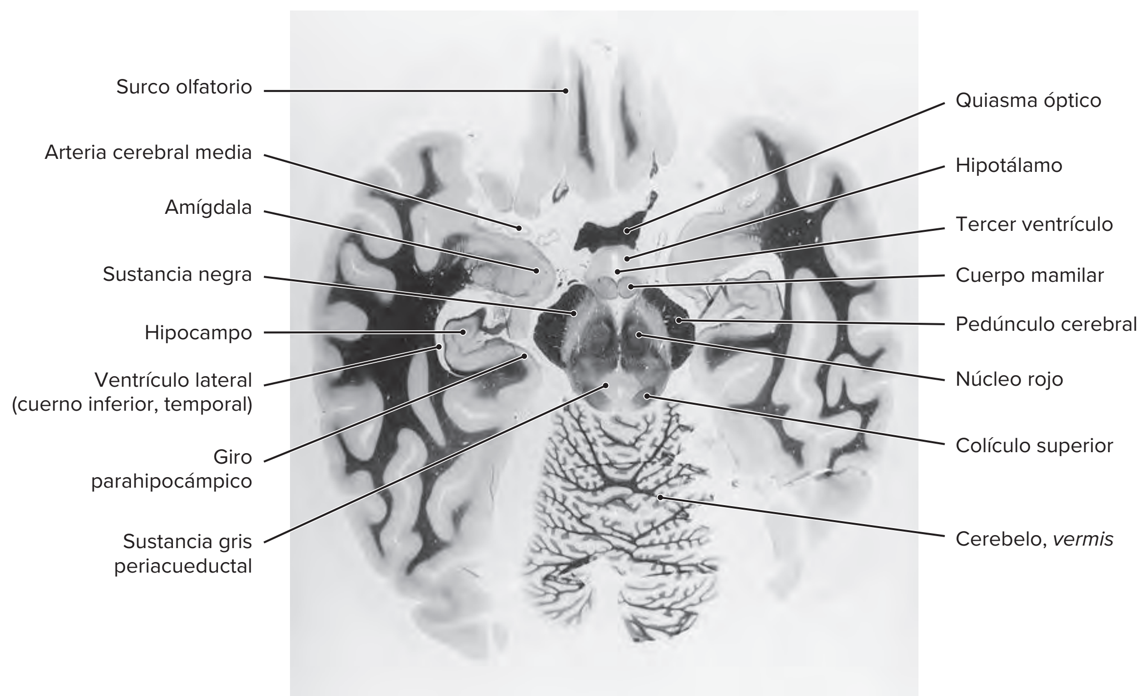


Figura A3-10. Corte axial del cerebro a través de los cuerpos mamilares y el quiasma óptico.

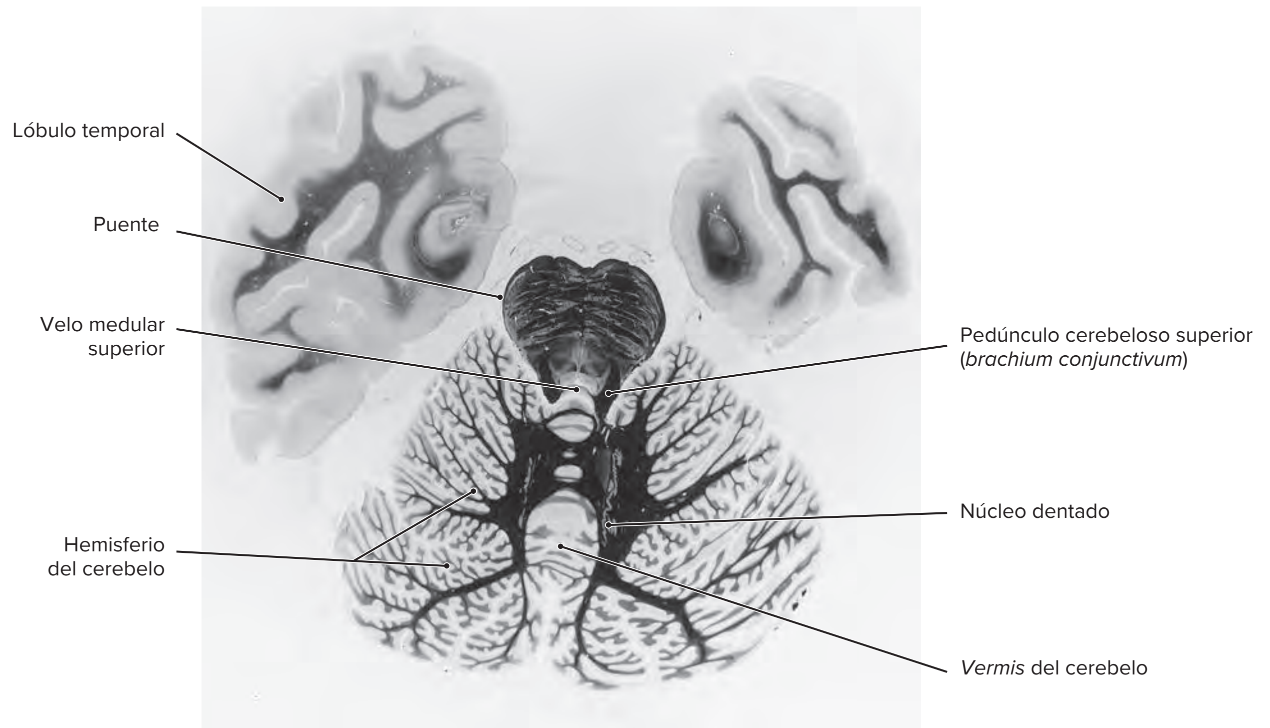


Figura A3-11. Corte axial del cerebro a través del puente.

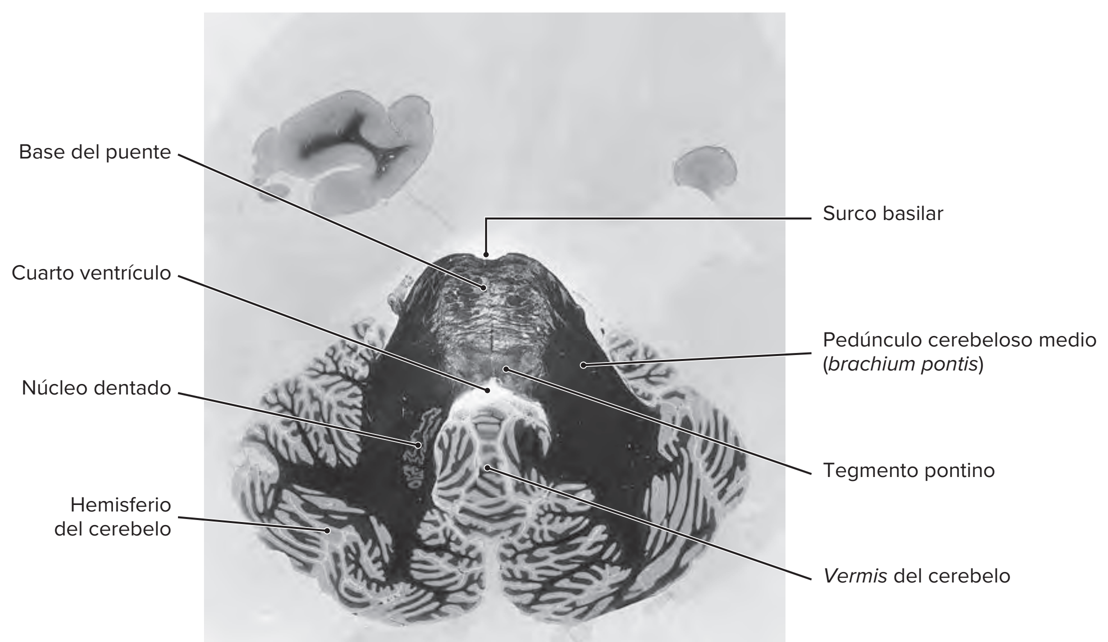


Figura A3-12. Corte axial del tallo cerebral a través del pedúnculo cerebeloso medio.

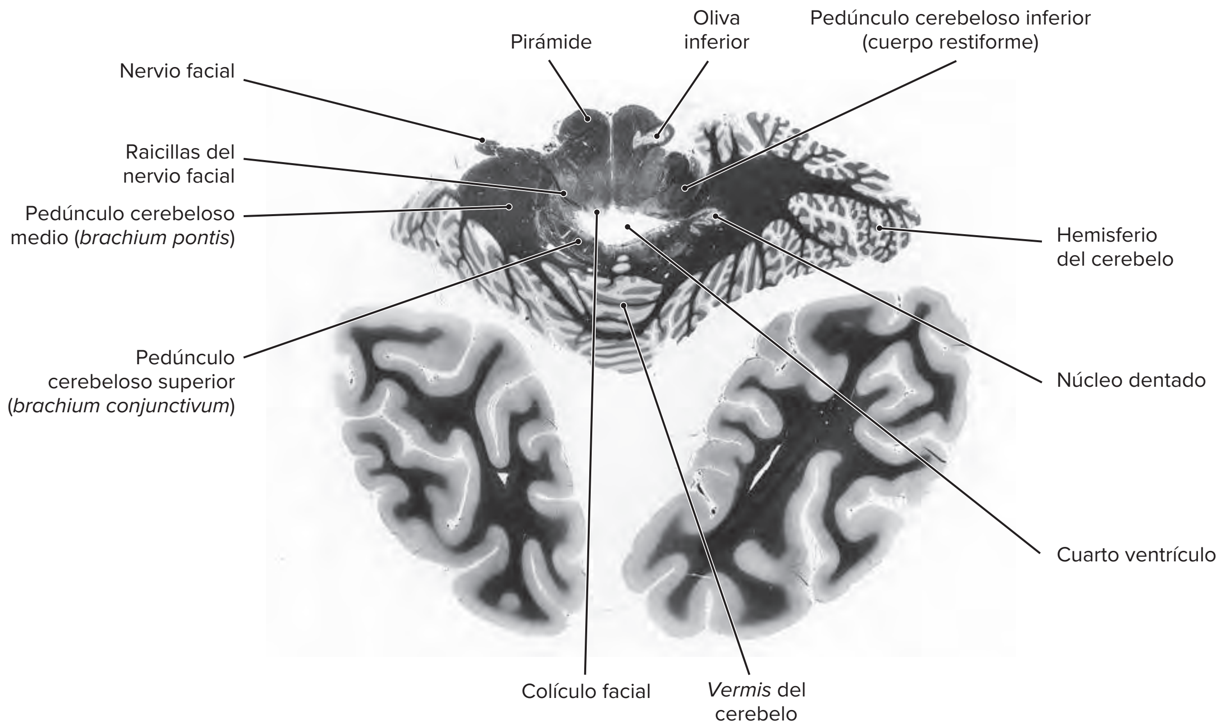


Figura A3-13. Corte axial del cerebro a través de la unión pontomedular.

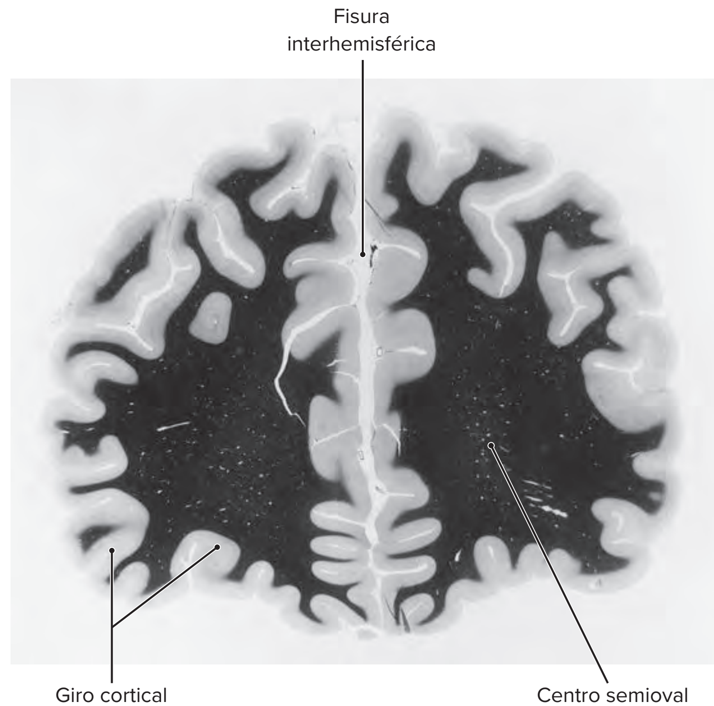


Figura A4-1. Corte coronal del lóbulo frontal rostral respecto de la rodilla del cuerpo calloso.

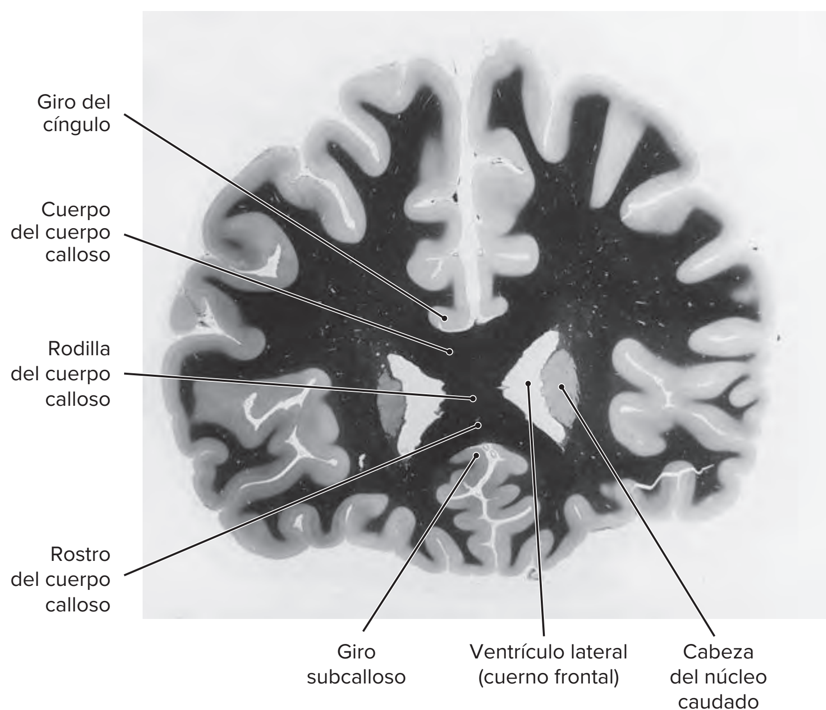


Figura A4-2. Corte coronal del cerebro a través de la rodilla y el rostro del cuerpo calloso.

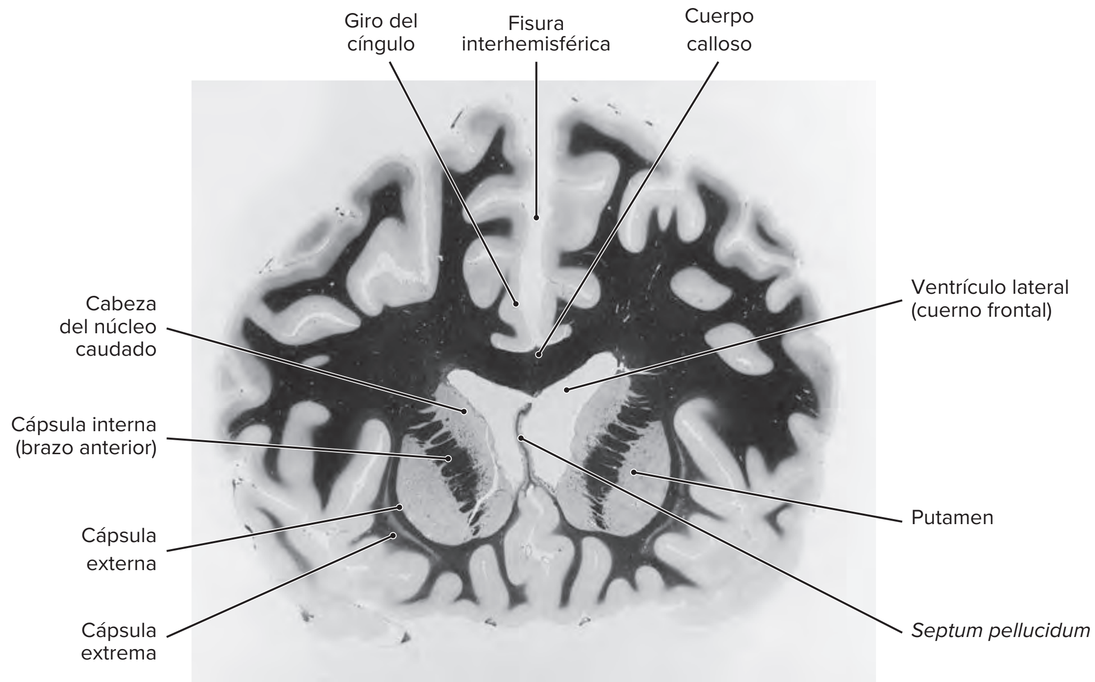


Figura A4-3. Corte coronal del cerebro a través del estriado rostral (neoestriado).

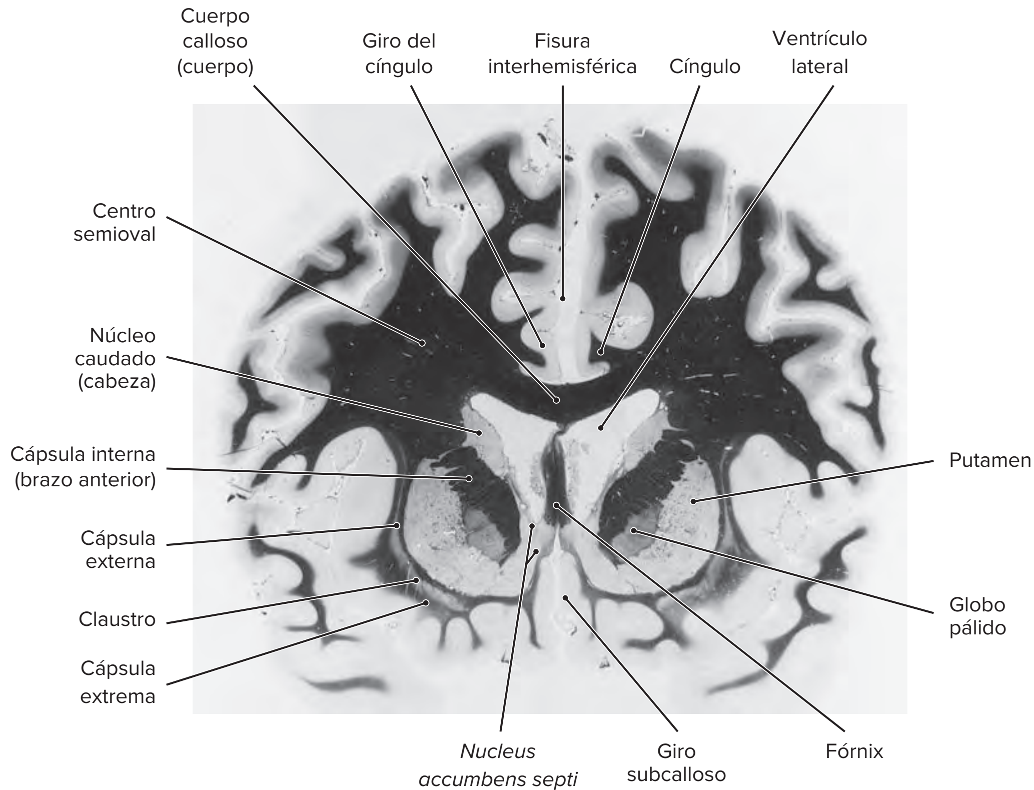


Figura A4-4. Corte coronal del cerebro a través del cuerpo estriado.

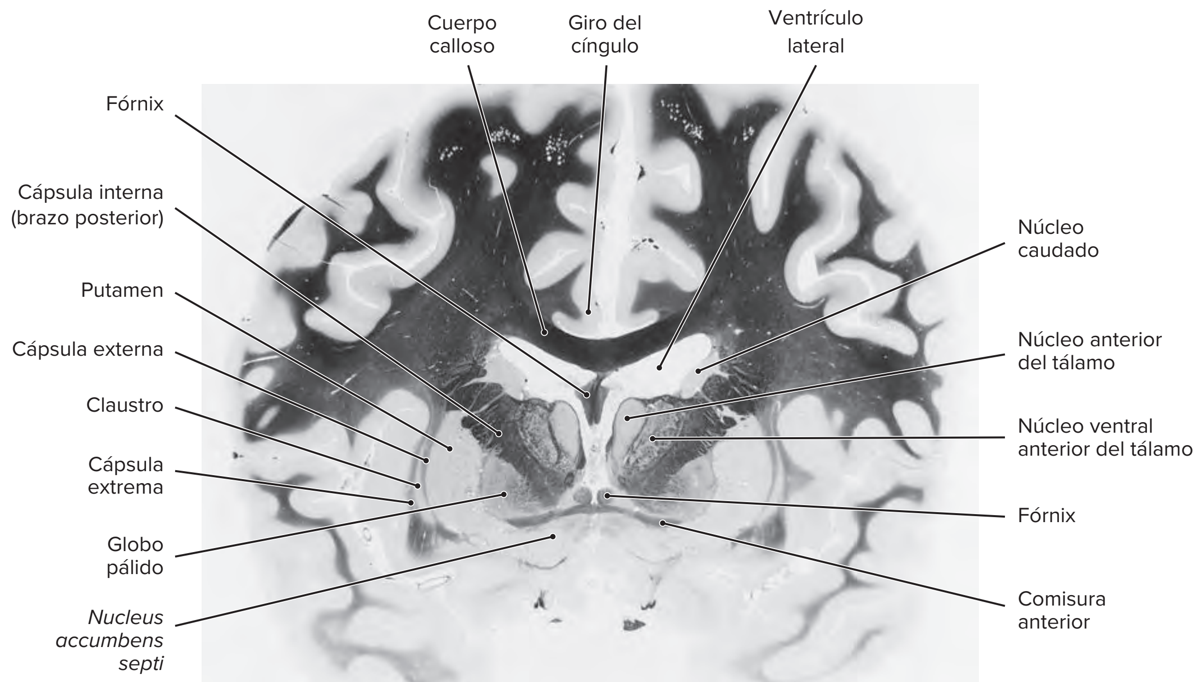


Figura A4-5. Corte coronal del cerebro a través de la comisura anterior.

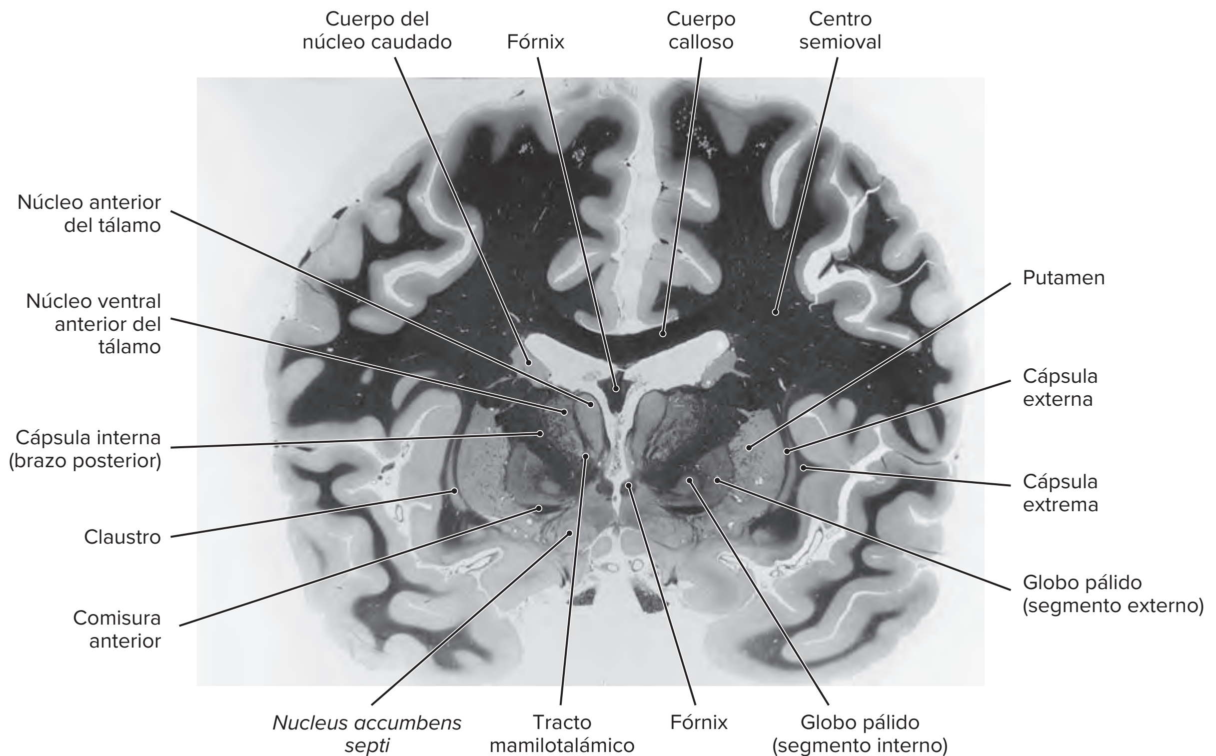


Figura A4-6. Corte coronal del cerebro a través del tálamo rostral.

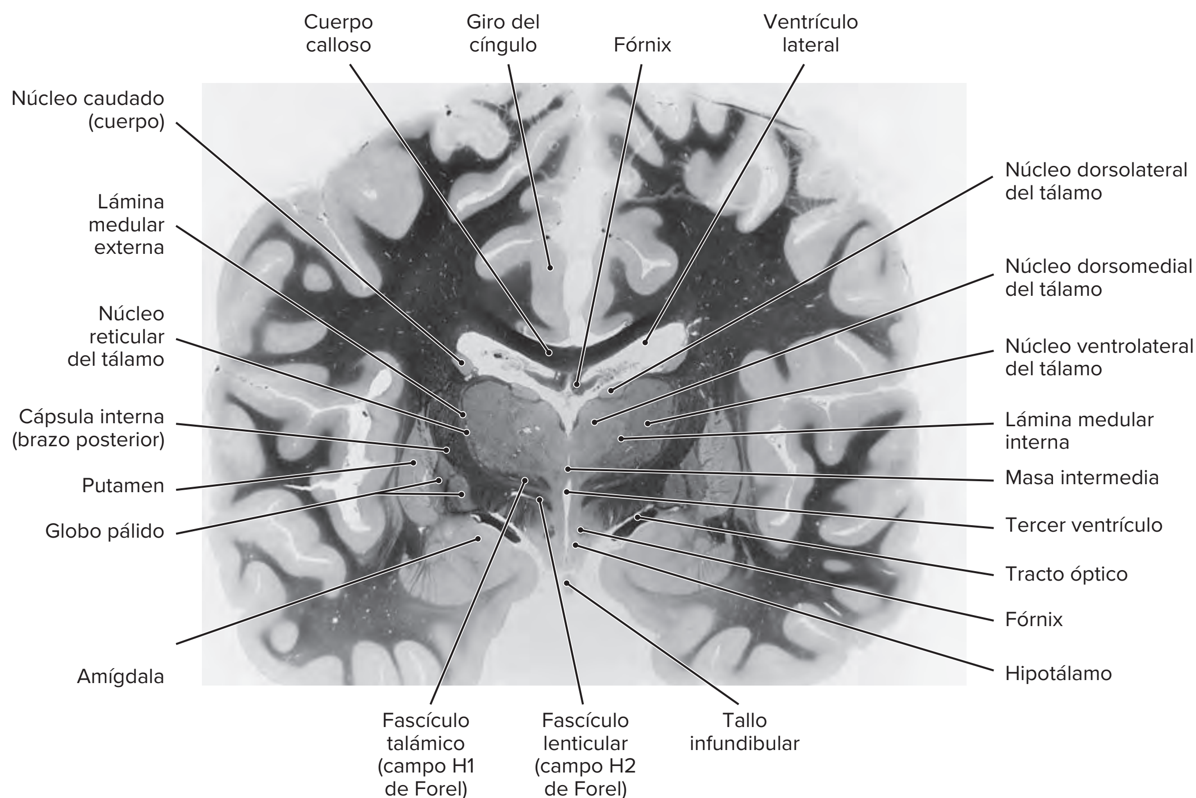


Figura A4-7. Corte coronal del cerebro a través de los campos de Forel.

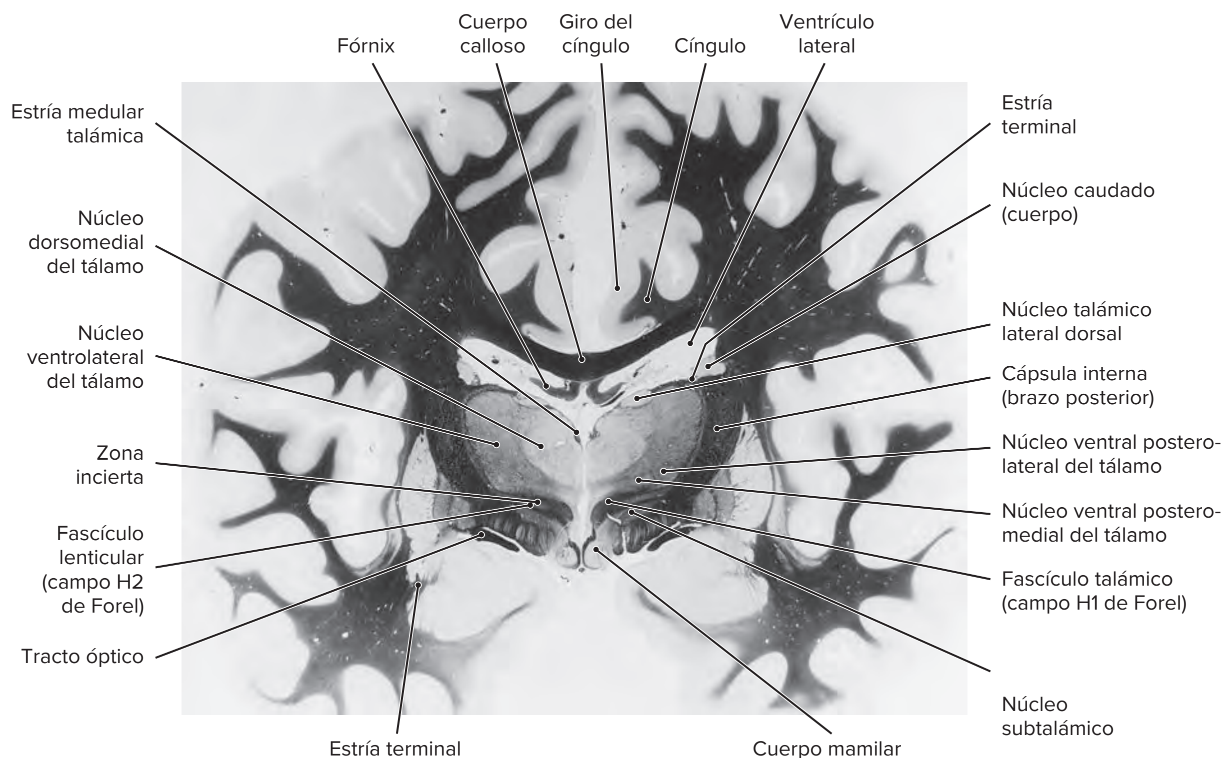


Figura A4-8. Corte coronal del cerebro a través del cuerpo mamilar y el subtálamo.

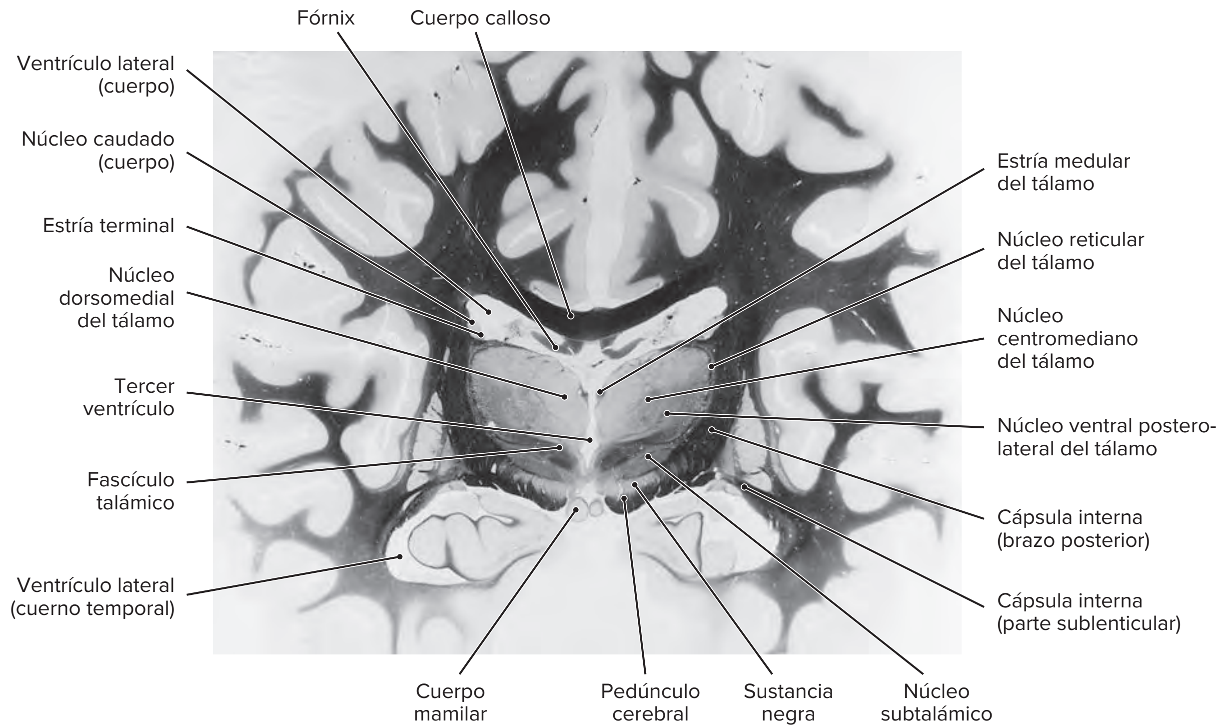


Figura A4-9. Corte coronal del cerebro a través de la región subtalámica.

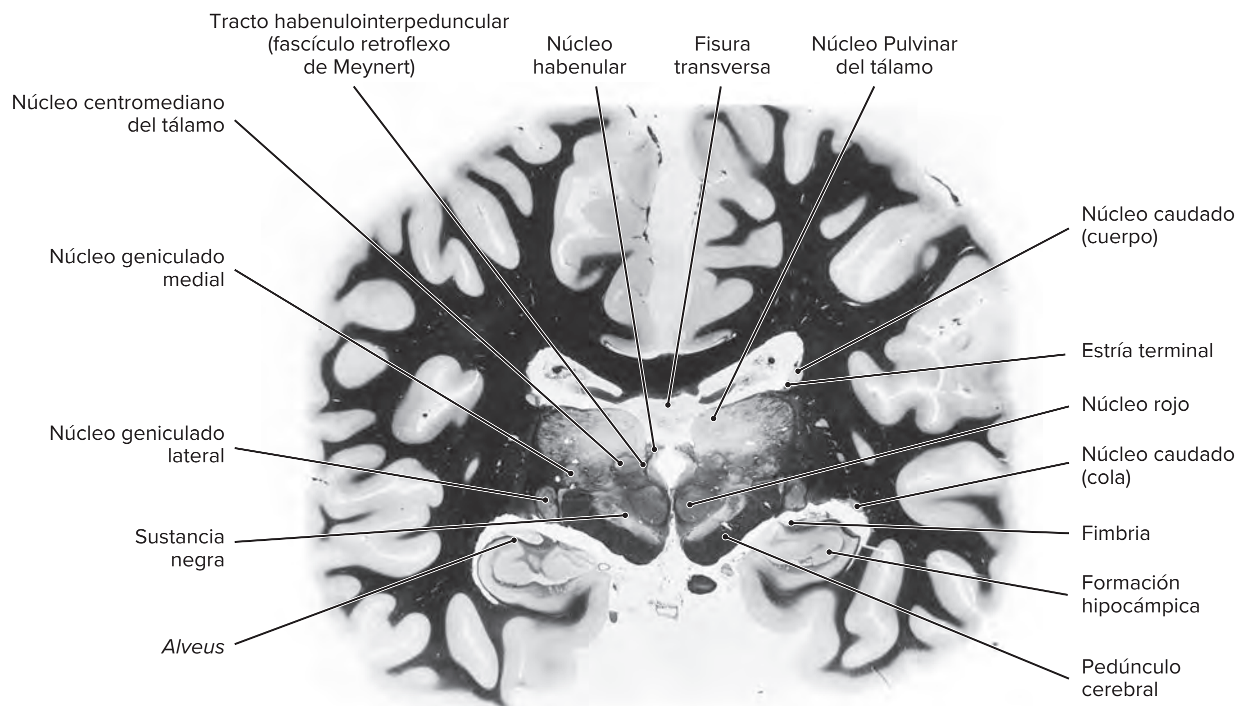


Figura A4-10. Corte coronal del cerebro a través de la habénula y el núcleo geniculado lateral.

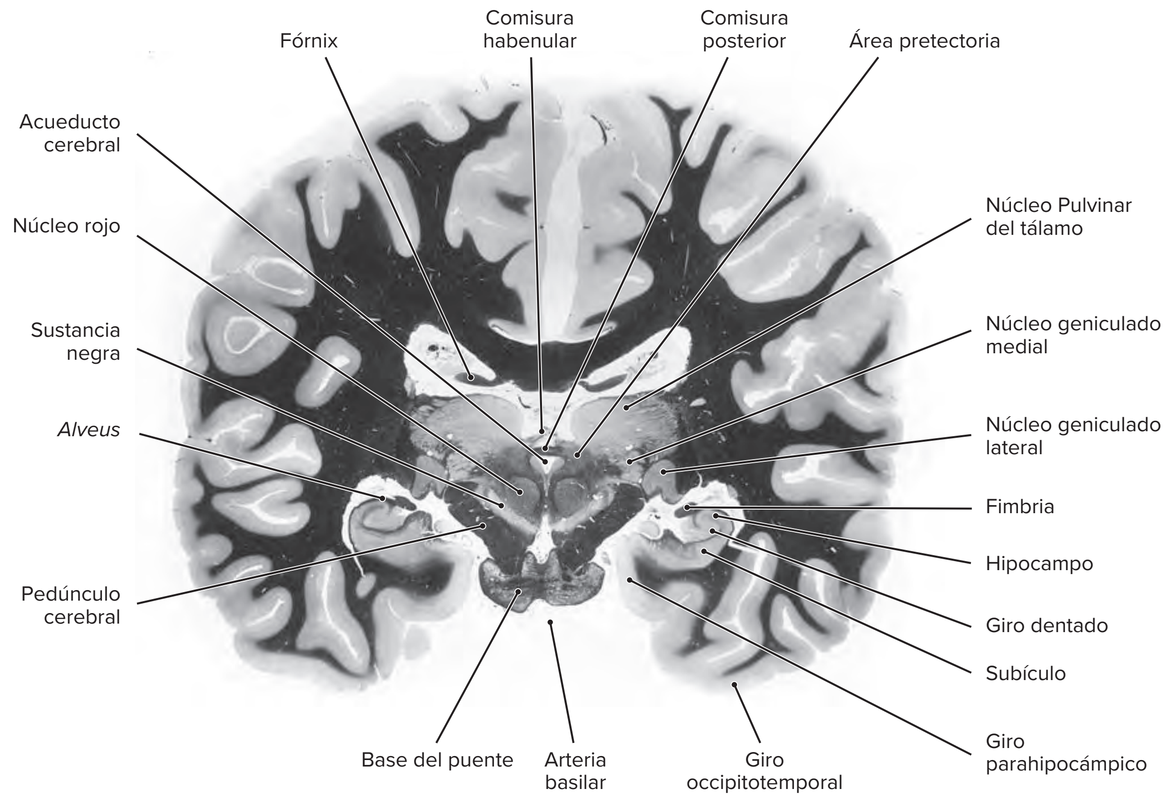


Figura A4-11. Corte coronal del cerebro a través del área pretectoria.

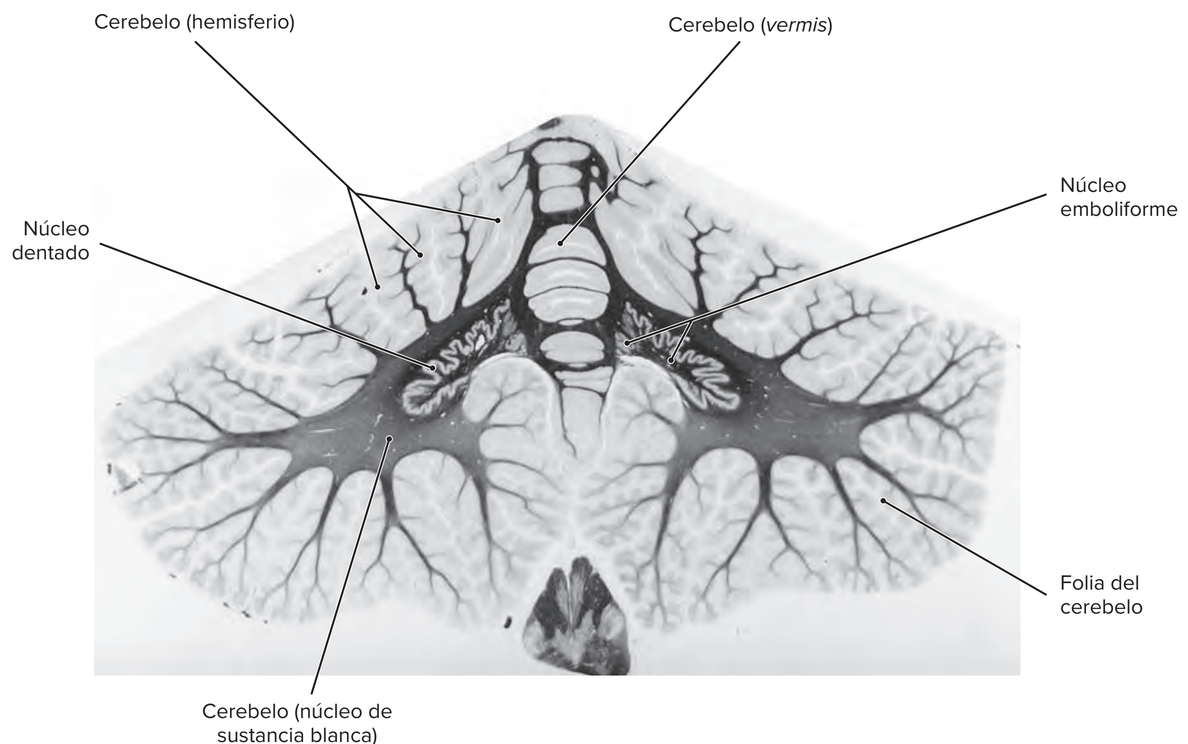


Figura A4-12. Corte coronal del cerebro a través del núcleo dentado del cerebelo.

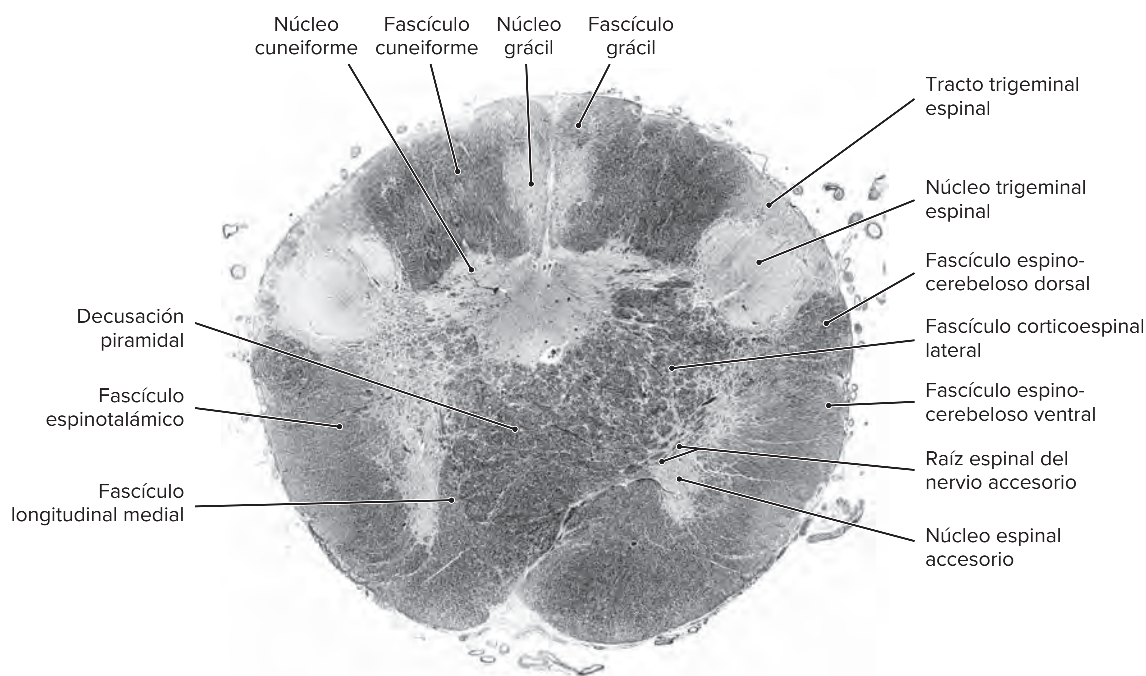


Figura A5-1. Corte coronal del tallo cerebral a través de la médula oblongada a nivel de la decusación motora (piramidal).

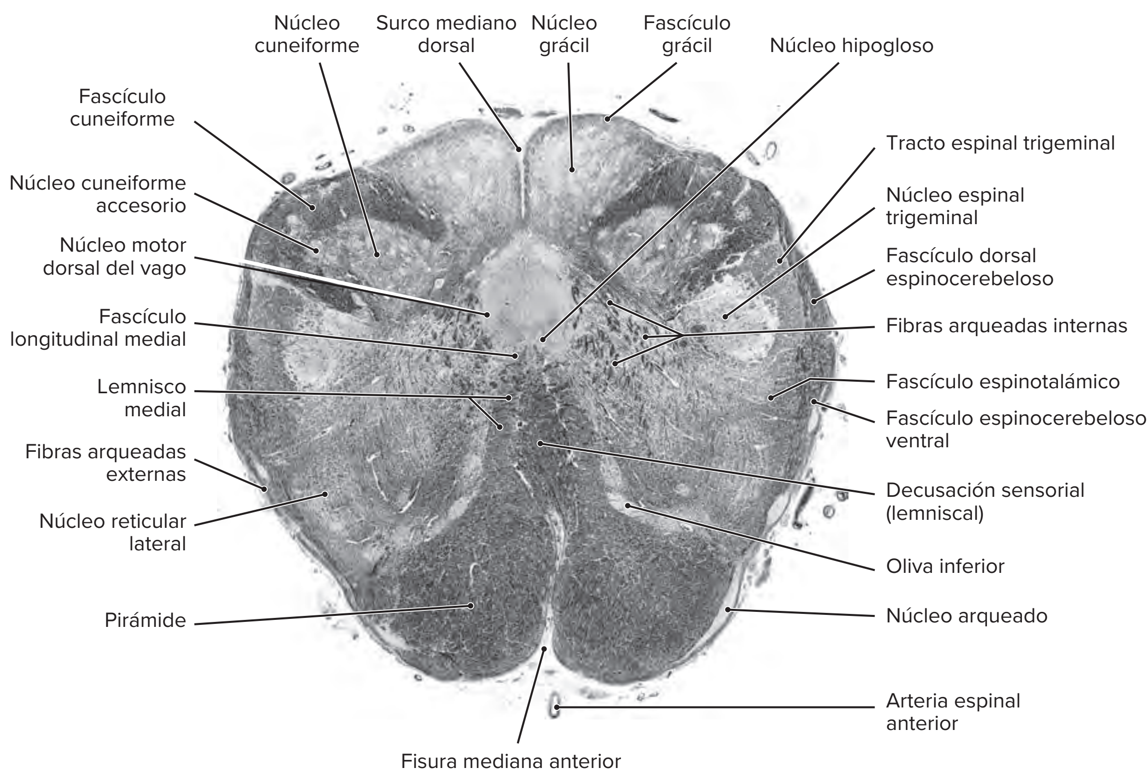


Figura A5-2. Corte coronal del tallo cerebral a través de la médula oblongada en el plano de la decusación sensorial (lemniscal).

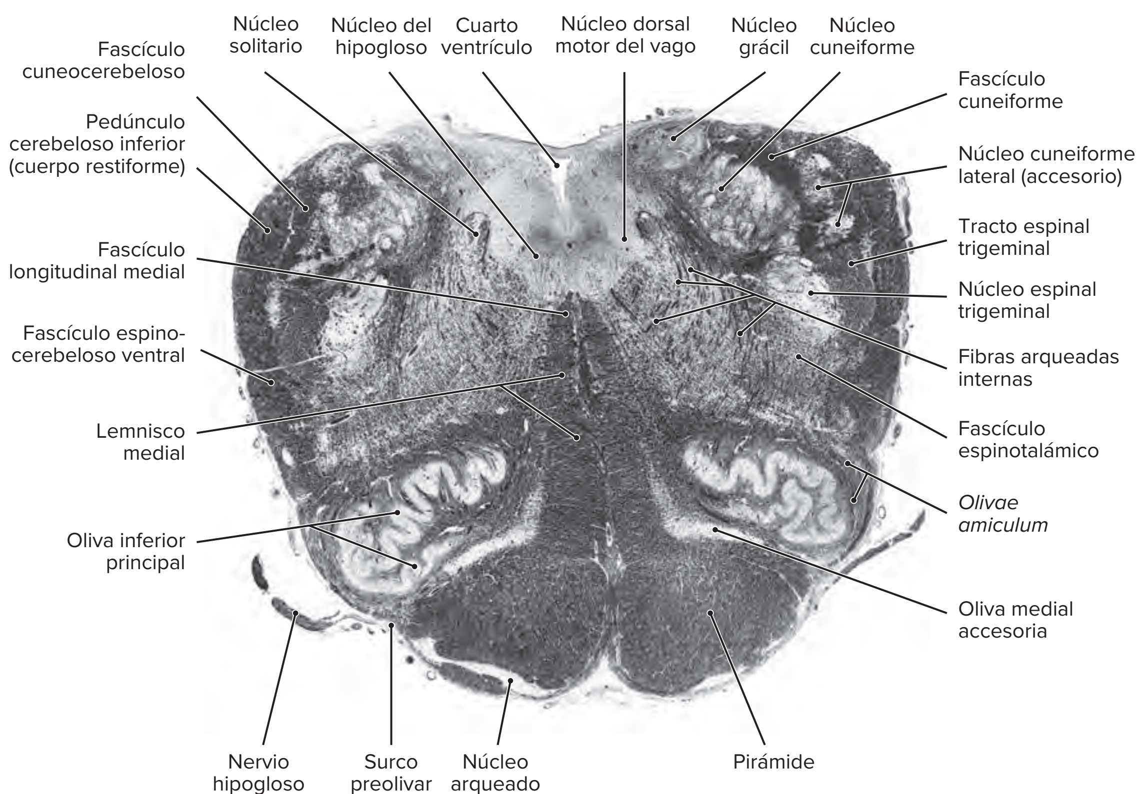


Figura A5-3. Corte coronal del tallo cerebral a través de la médula oblongada a nivel del óbex.

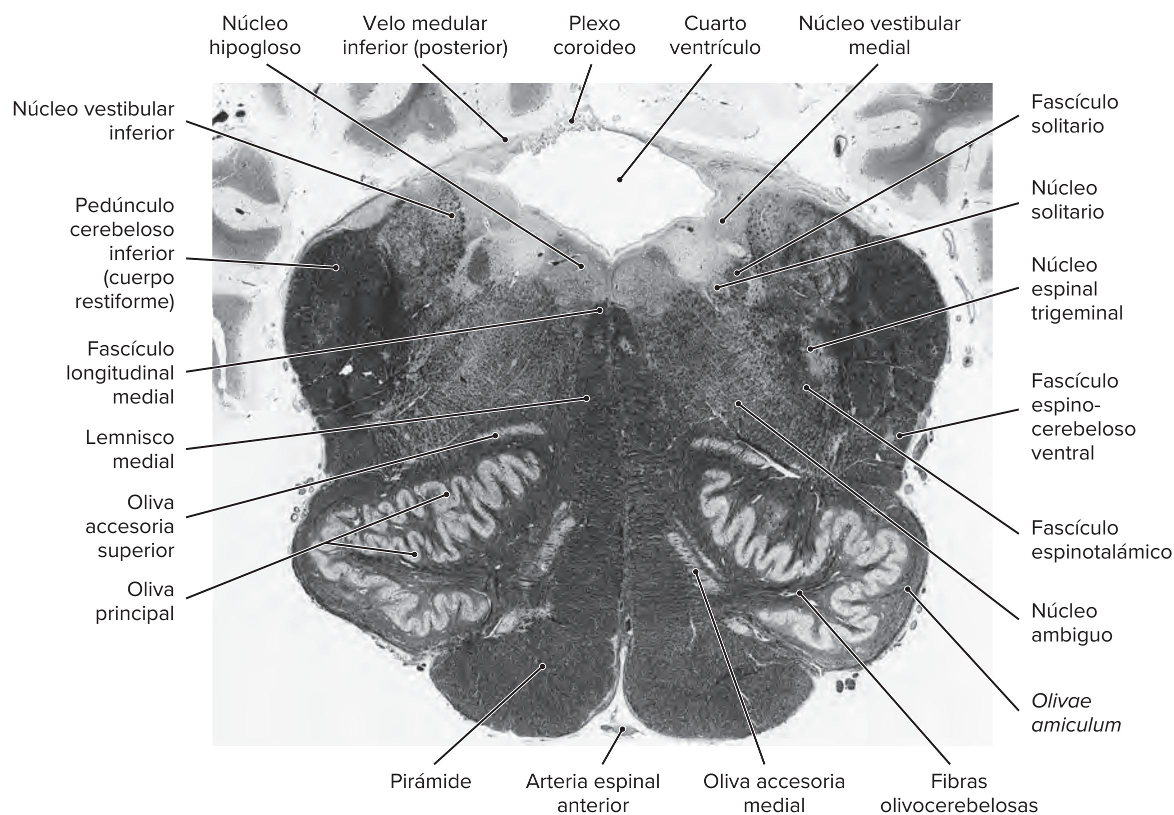


Figura A5-4. Corte coronal del tallo cerebral a través de la médula oblongada en el plano del complejo olivar inferior medio.

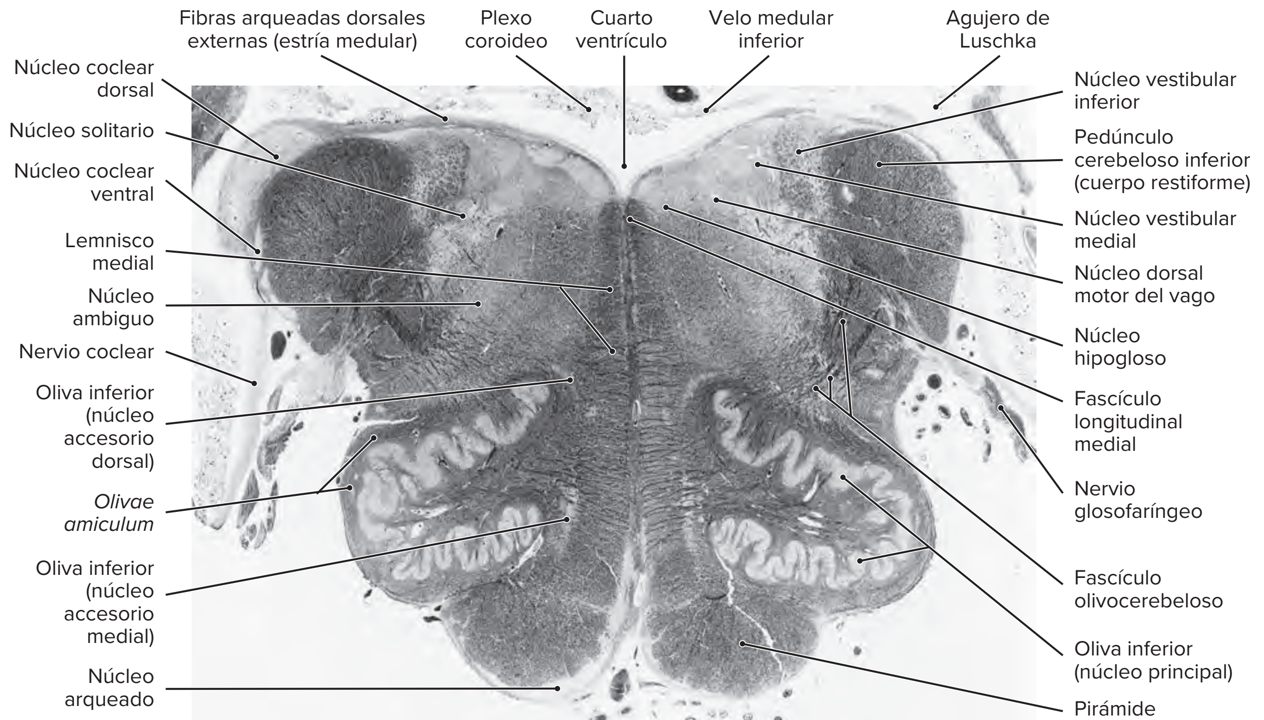


Figura A5-5. Corte coronal del tallo cerebral a través de la médula oblongada a nivel de los núcleos cocleares y el nervio glosofaríngeo.

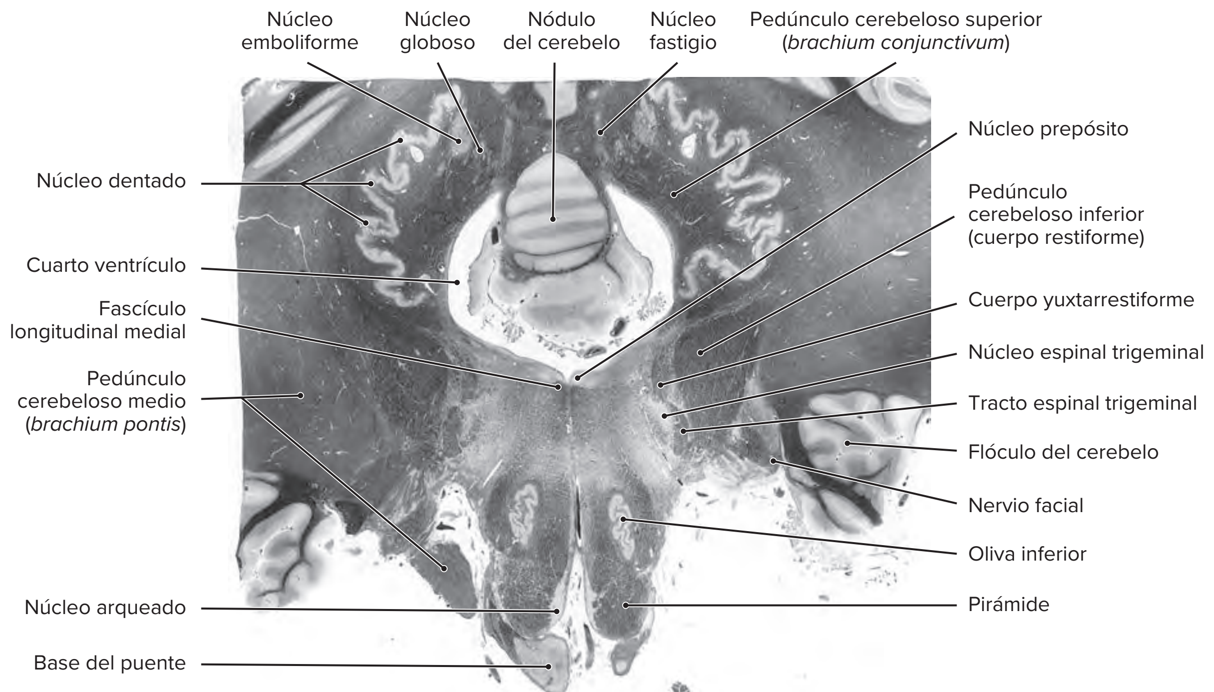


Figura A5-6. Corte coronal del tallo cerebral a través de la unión pontomedular.

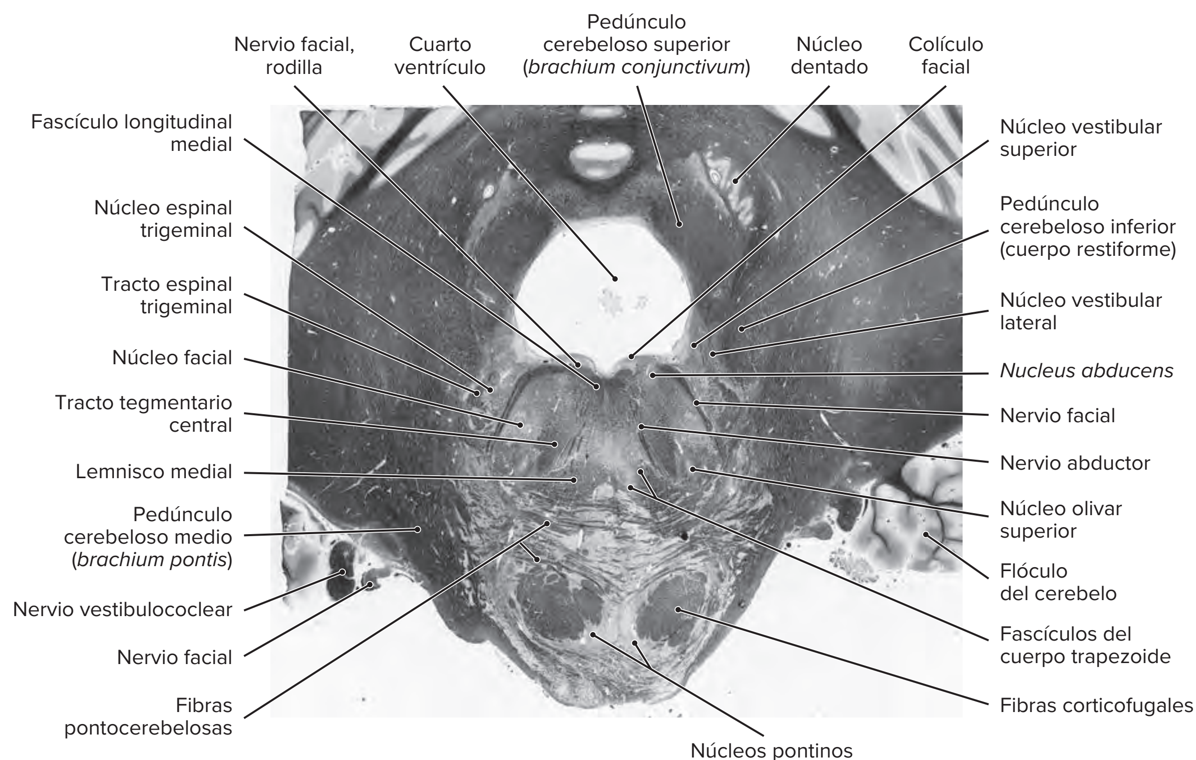


Figura A5-7. Corte coronal del tallo cerebral a través del puente en el plano de los nervios abductor y facial.

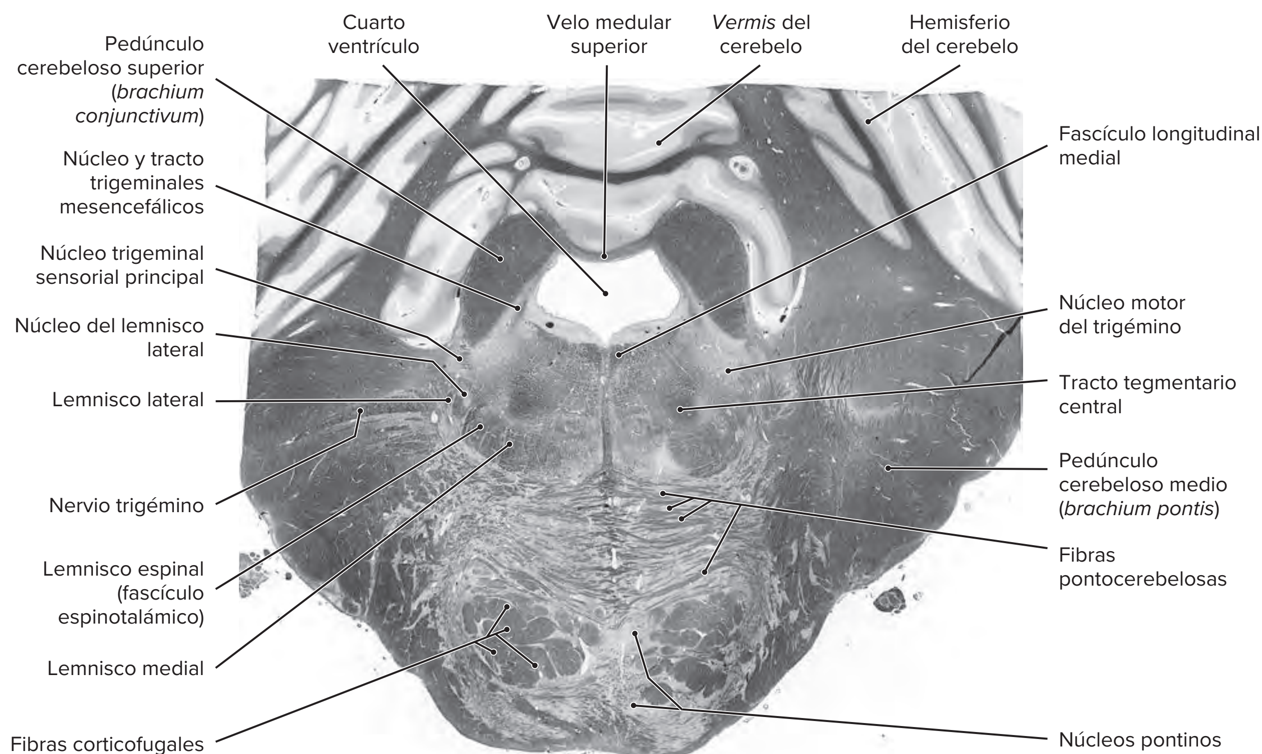


Figura A5-8. Corte coronal del tallo cerebral a través del puente medio a nivel de los núcleos sensorial y motor del nervio trigémino.

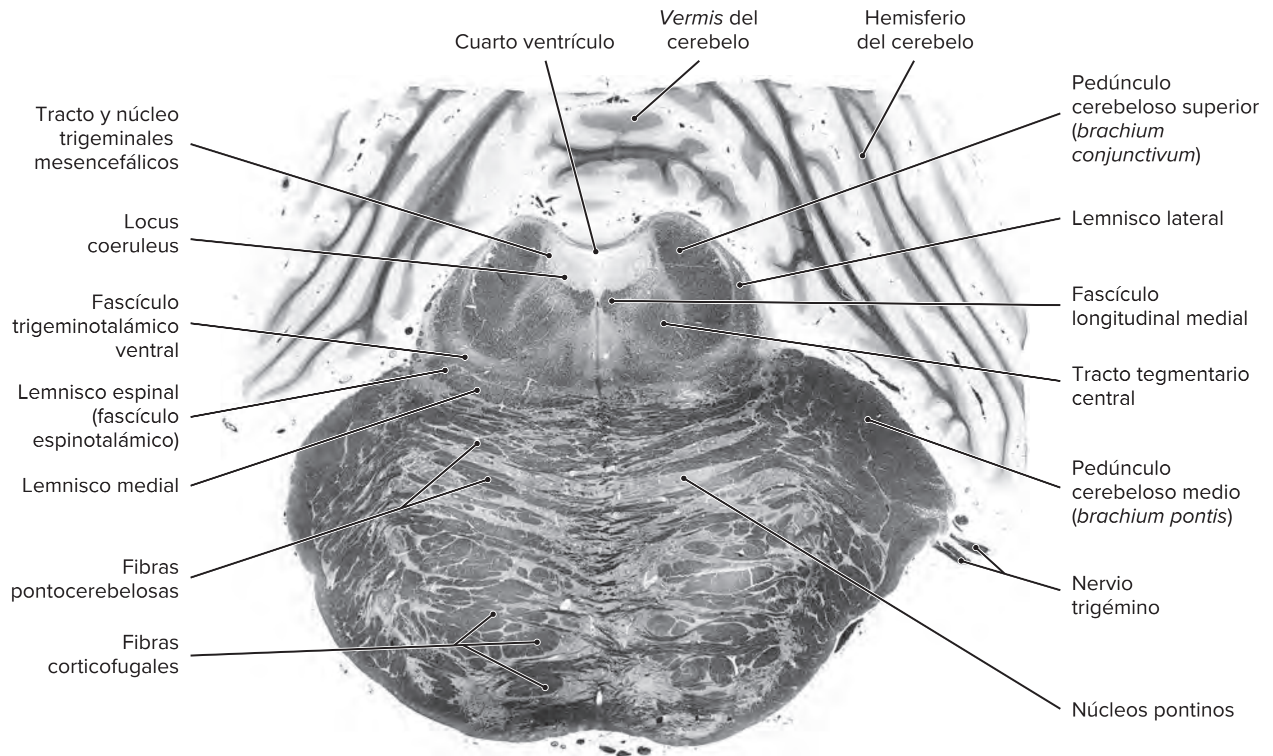


Figura A5-9. Corte coronal del tallo cerebral a través del puente rostral en el plano del istmo.

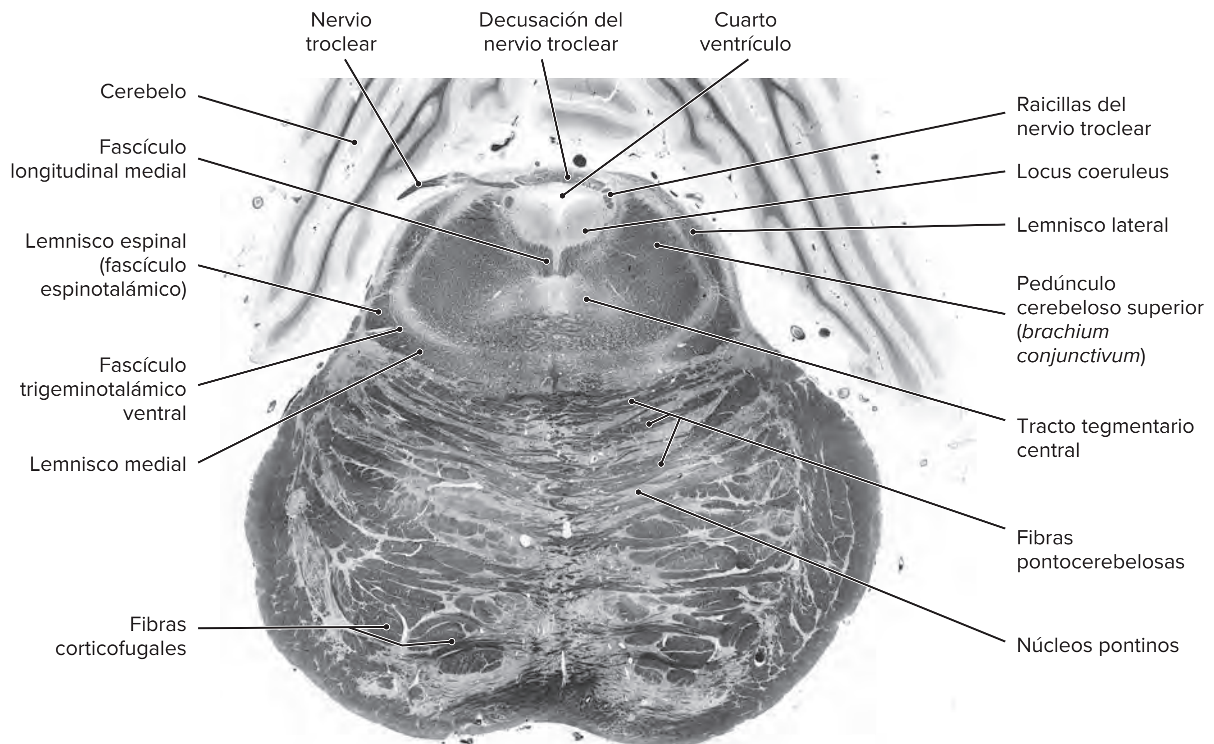


Figura A5-10. Corte coronal del tallo cerebral a través del puente rostral a nivel del nervio troclear.

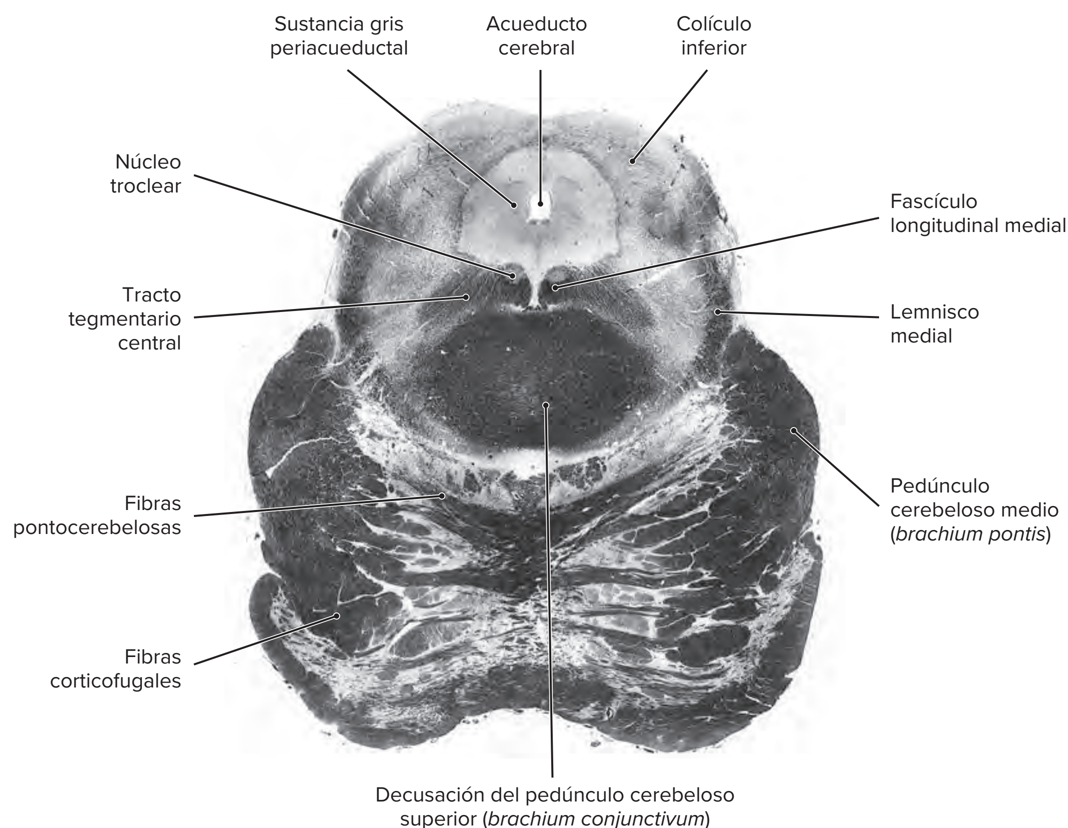


Figura A5-11. Corte coronal del tallo cerebral a través del mesencéfalo en el plano del colículo inferior caudal y el núcleo troclear.

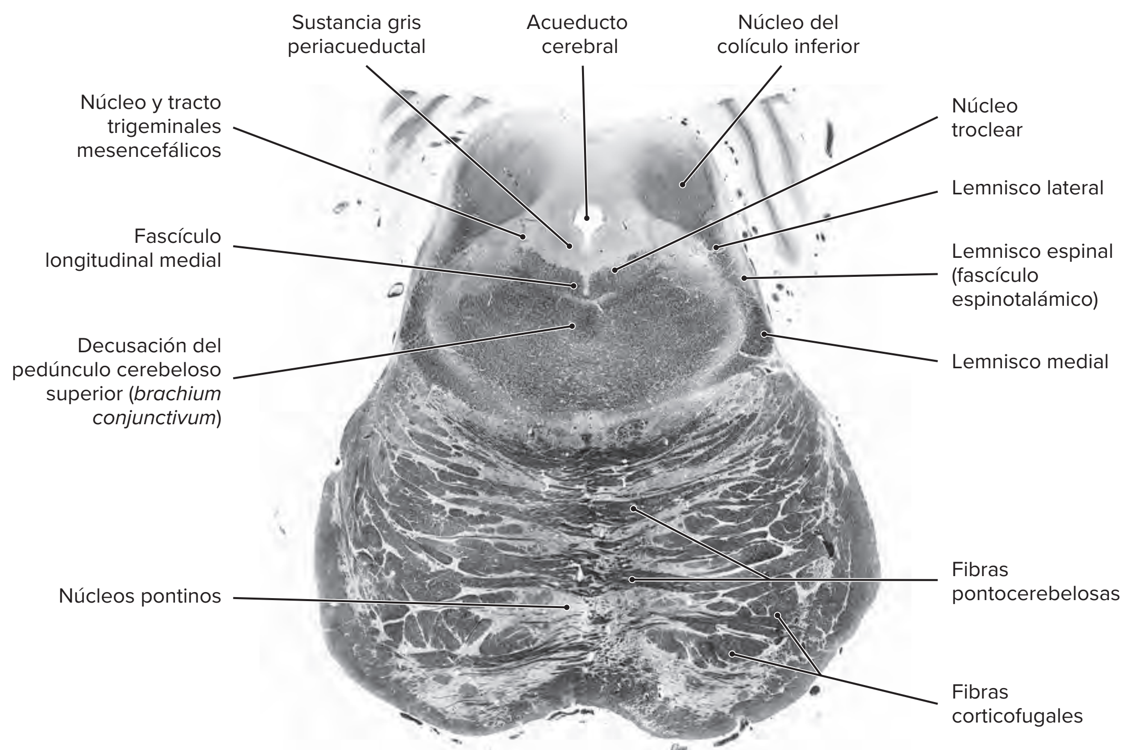


Figura A5-12. Corte coronal del tallo cerebral a través del mesencéfalo a nivel del colículo inferior.

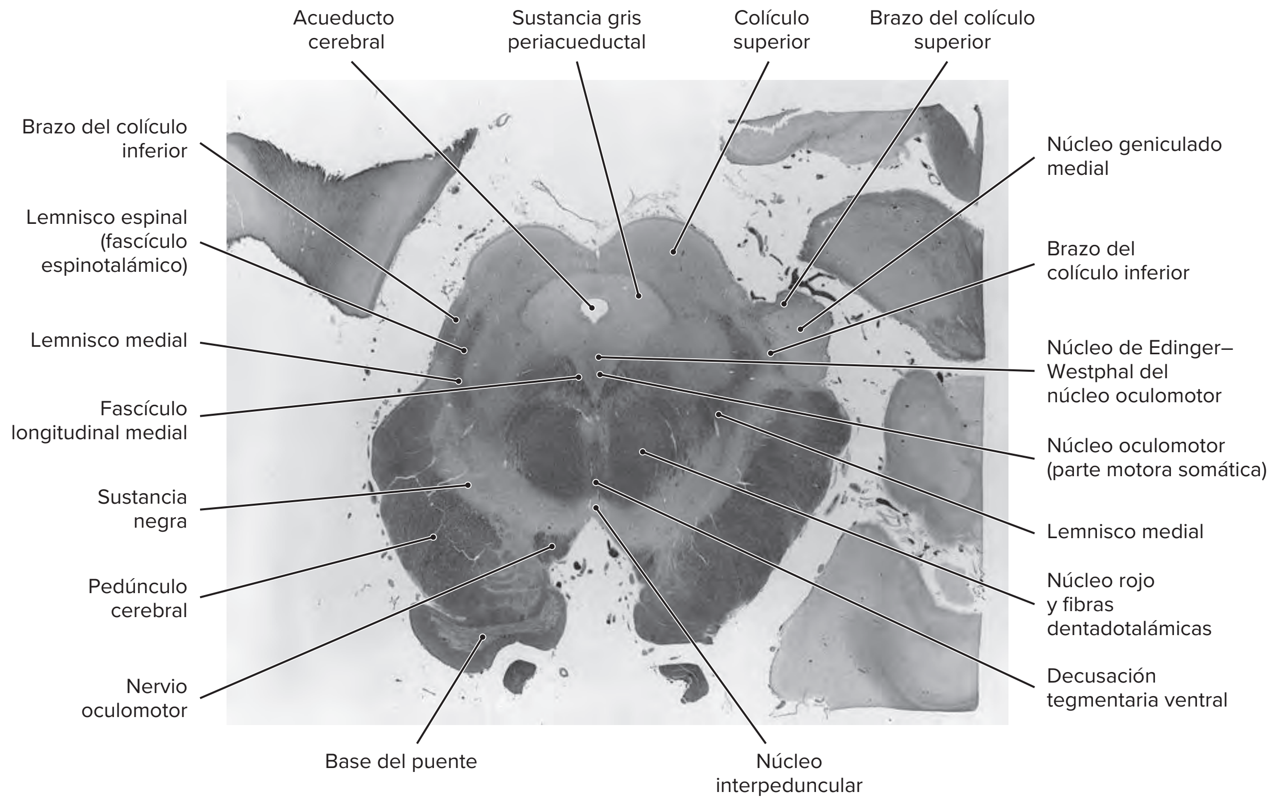


Figura A5-13. Corte coronal del tallo cerebral a través del mesencéfalo en el plano del colículo superior.

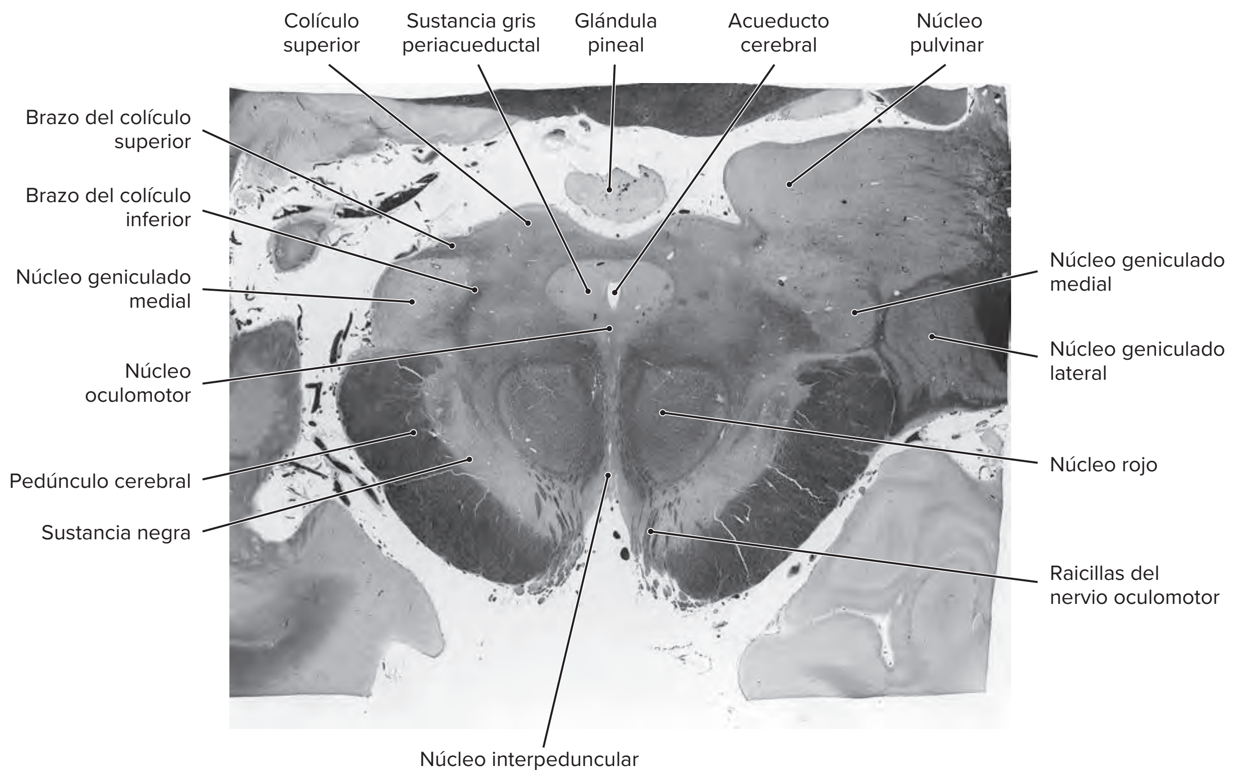


Figura A5-14. Corte coronal del tallo cerebral a través del mesencéfalo a nivel del colículo superior rostral.

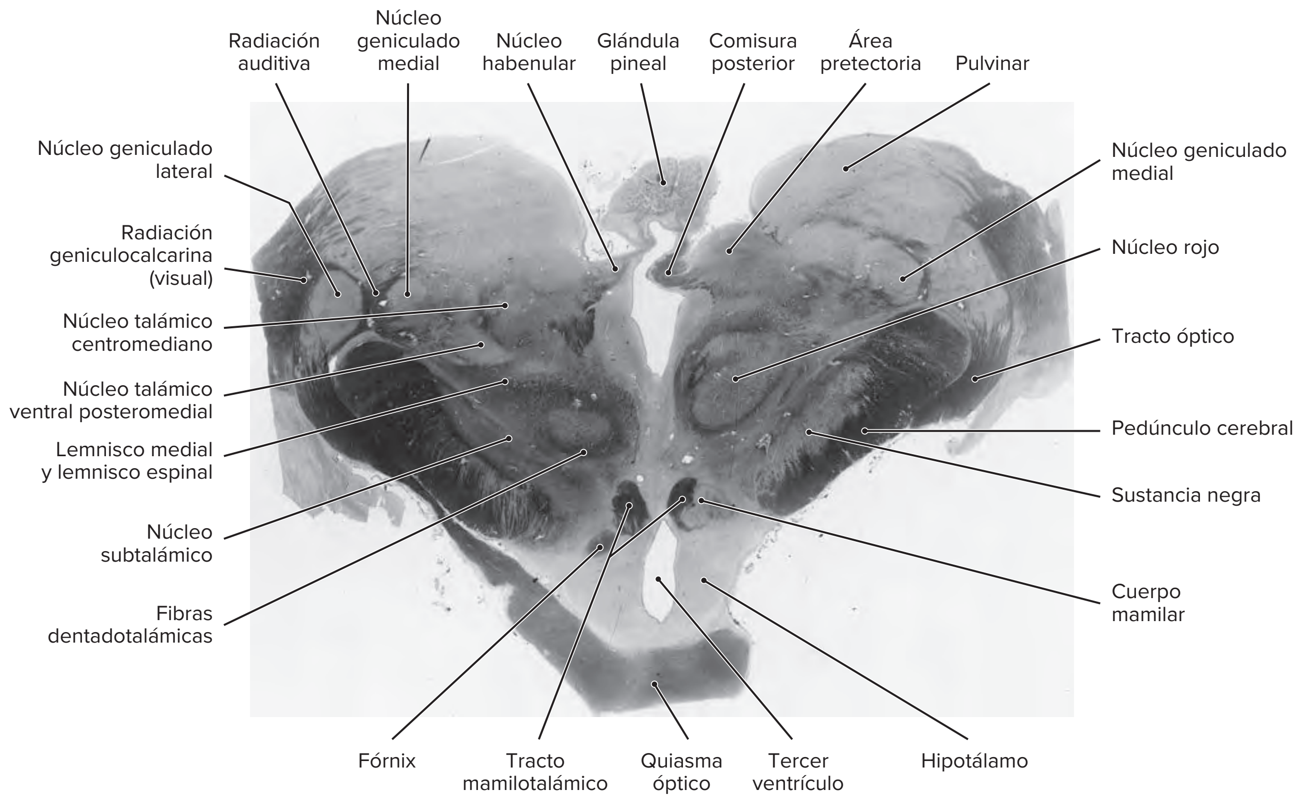


Figura A5-15. Corte coronal del tallo cerebral a través de la unión mesencefálica–diencefálica.

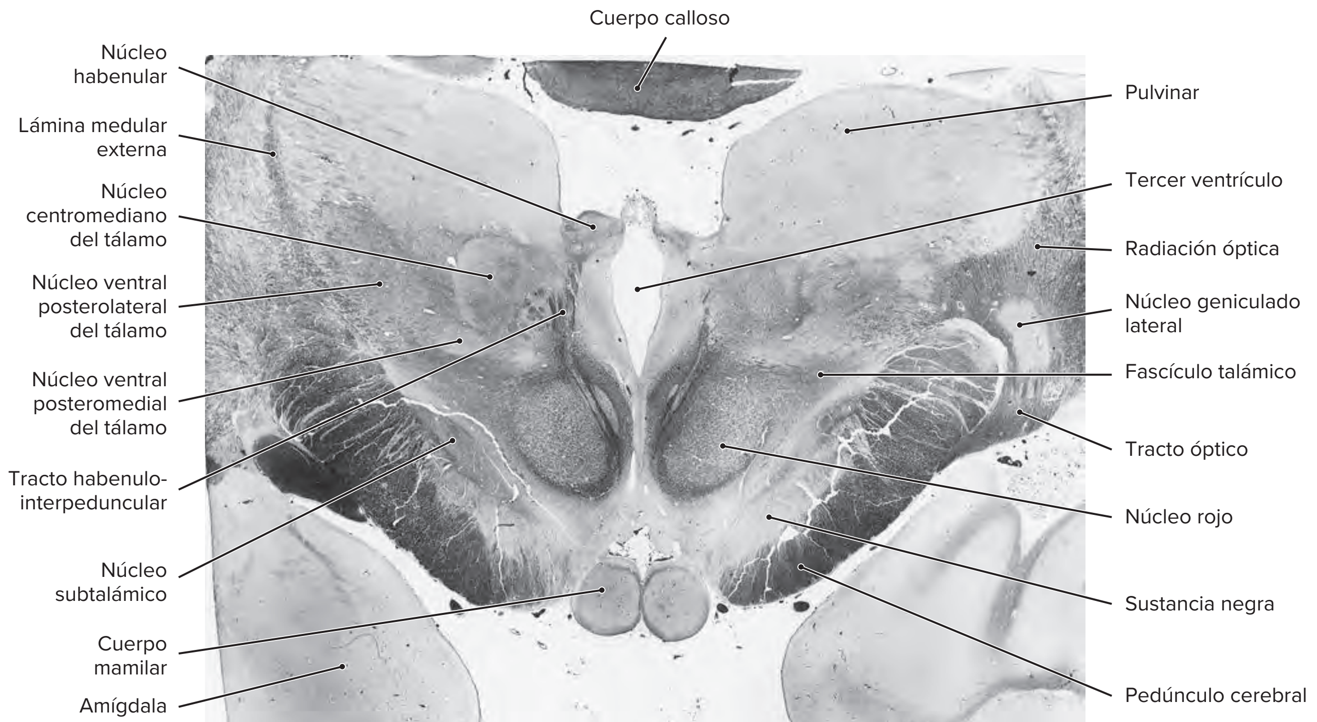


Figura A5-16. Corte coronal del tallo cerebral a través del diencéfalo caudal en el plano de los núcleos habenulares y los cuerpos mamilares.

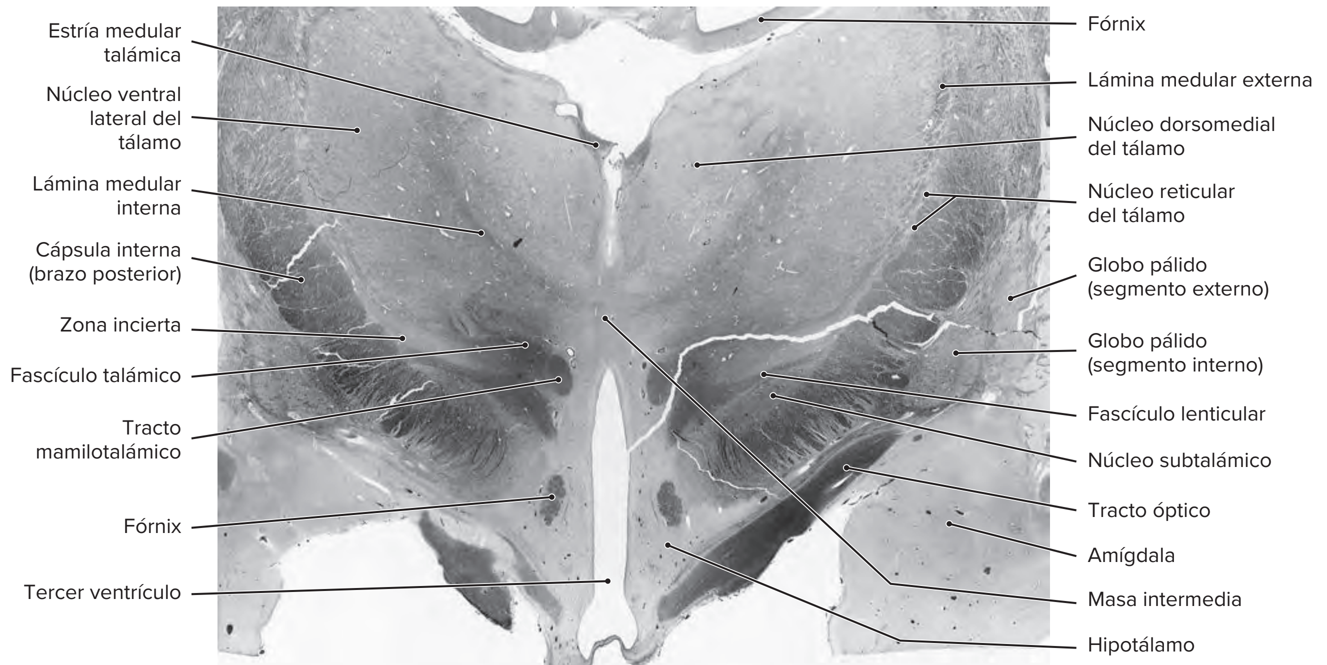


Figura A5-17. Corte coronal del tallo cerebral a través del diencéfalo medio a nivel del núcleo ventral lateral del tálamo.



Figura A5-18. Corte coronal del tallo cerebral a través del diencéfalo rostral en el plano del núcleo talámico ventral anterior.

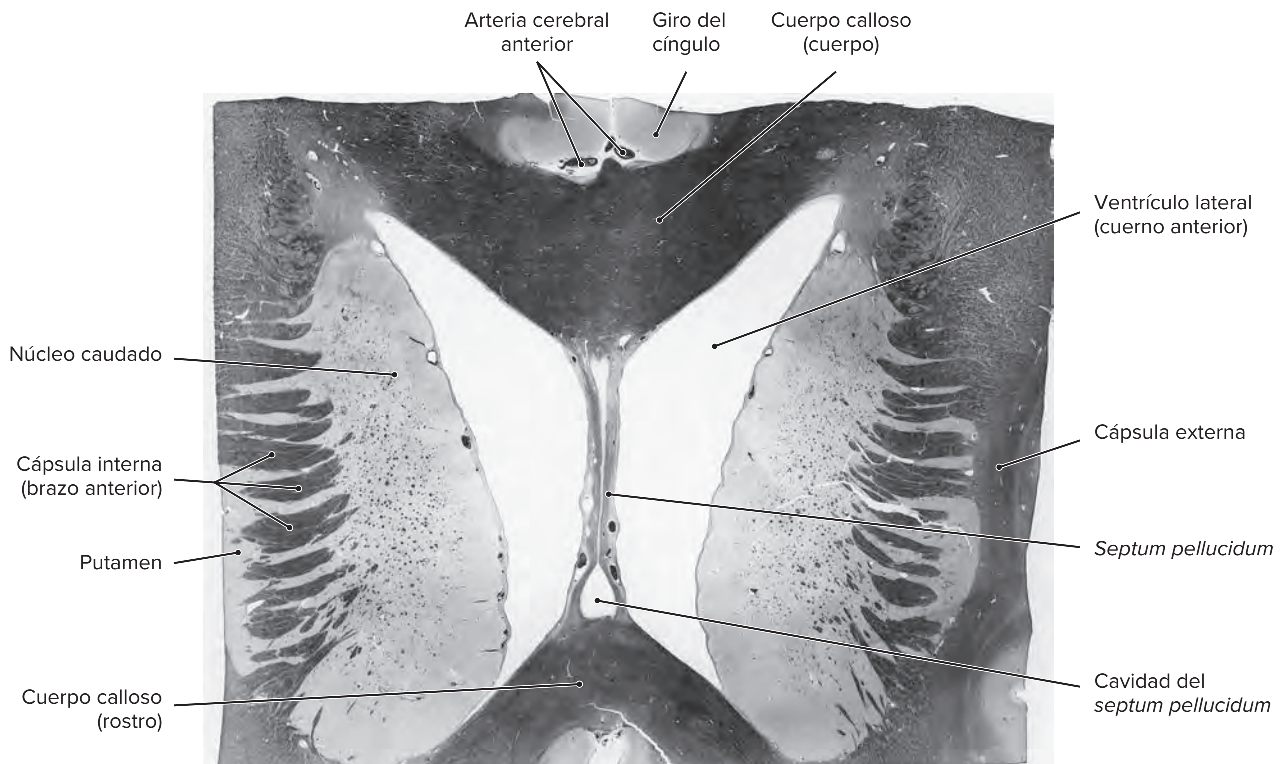


Figura A5-19. Corte coronal del tallo cerebral a través de los ganglios basales a nivel de la cabeza del núcleo caudado y el putamen.

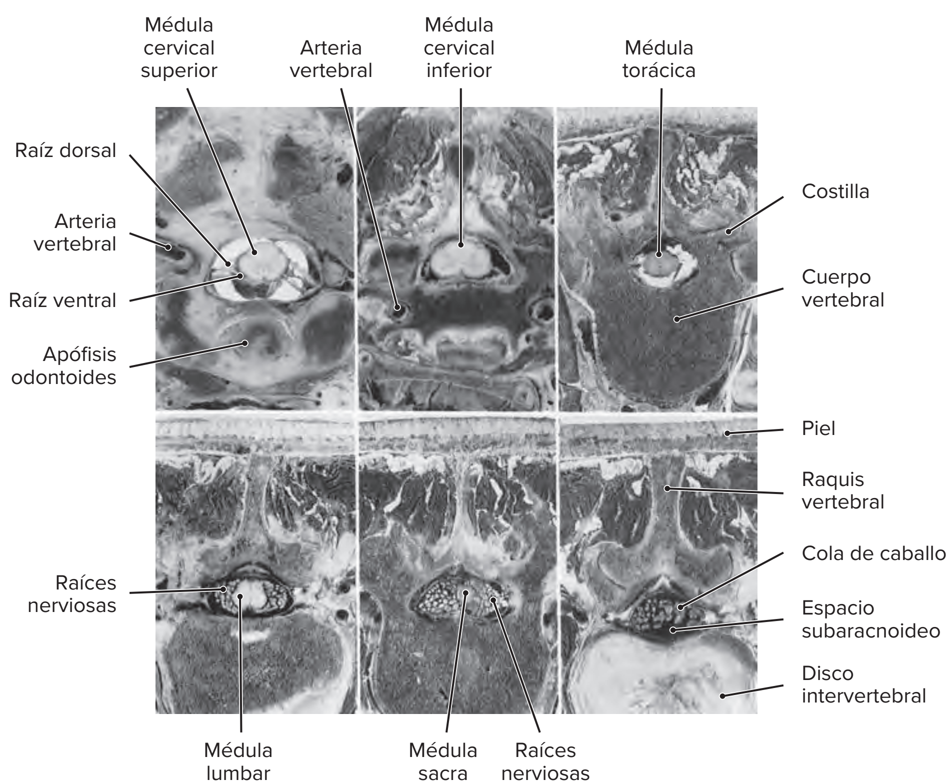


Figura A6-1. Cortes coronales compuestos de la médula espinal en diferentes planos.

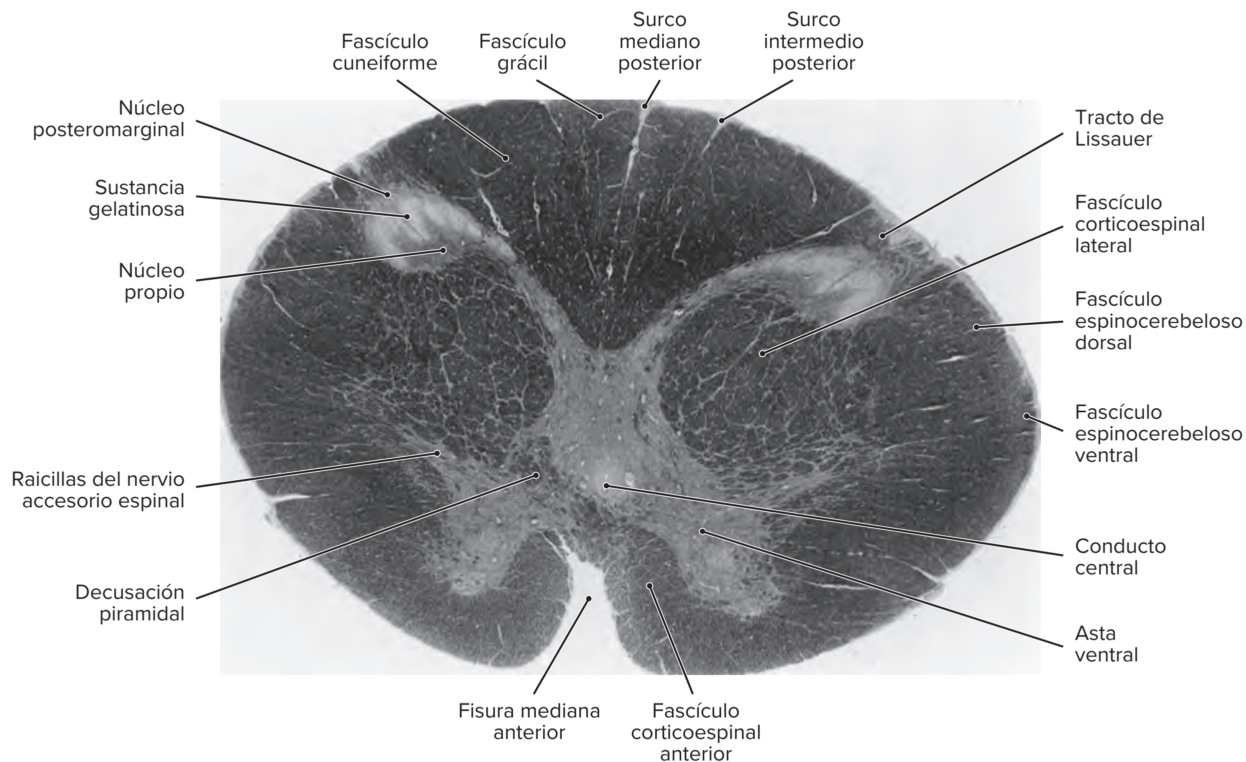


Figura A6-2. Corte coronal de la médula espinal a nivel cervical superior (C1–C2).

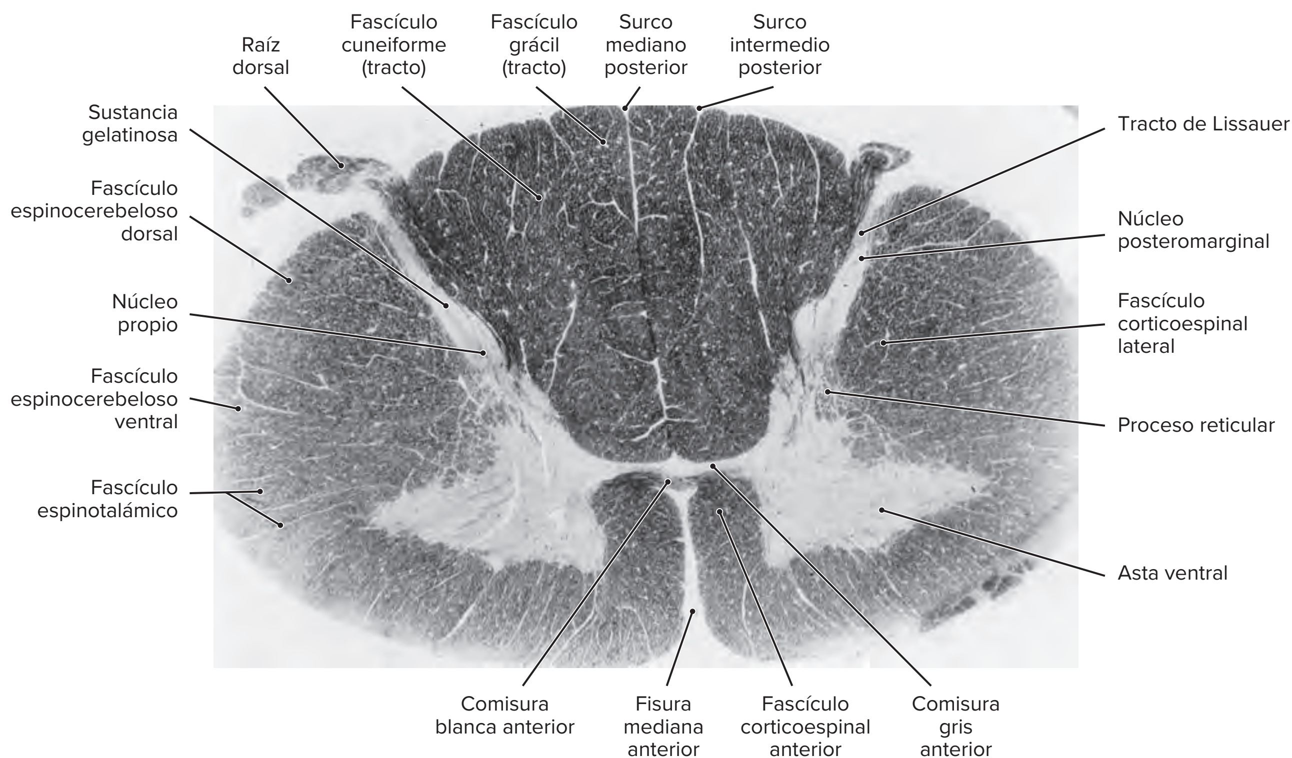


Figura A6-3. Corte coronal de la médula espinal en el plano cervical inferior (C8).

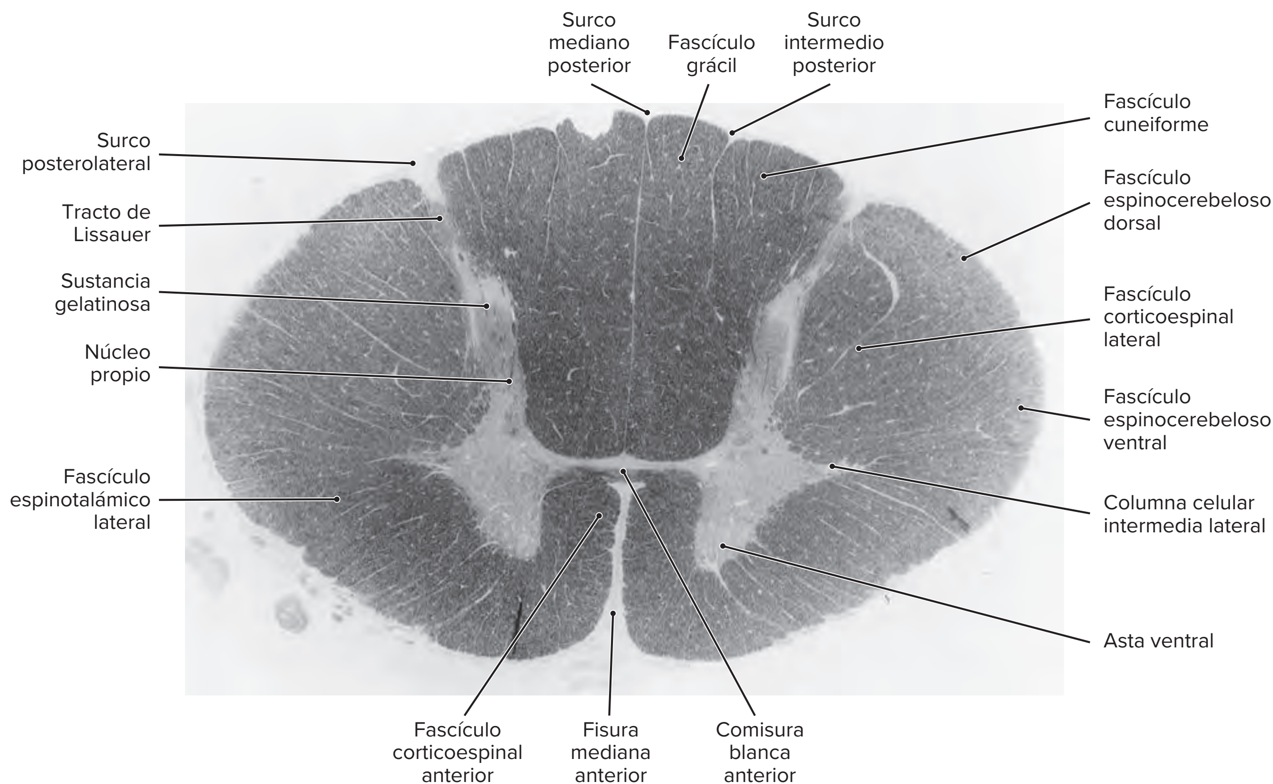


Figura A6-4. Corte coronal de la médula espinal a nivel torácico superior.

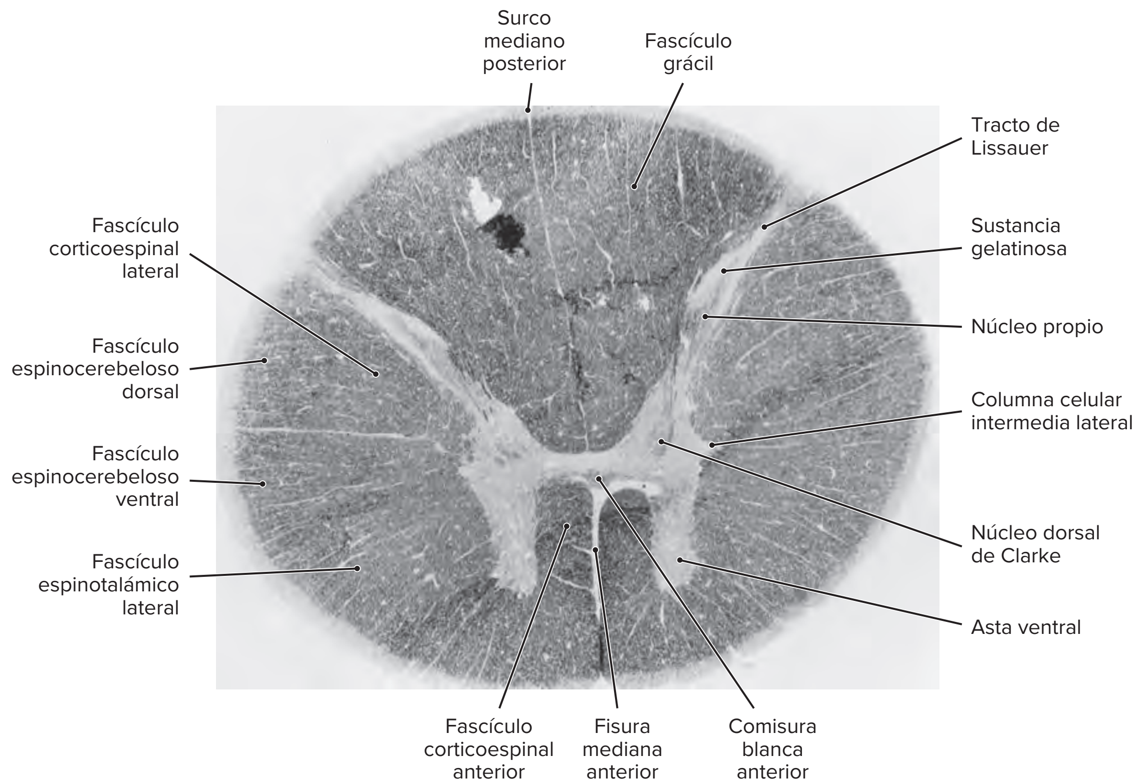


Figura A6-5. Corte coronal de la médula espinal en el plano torácico inferior.

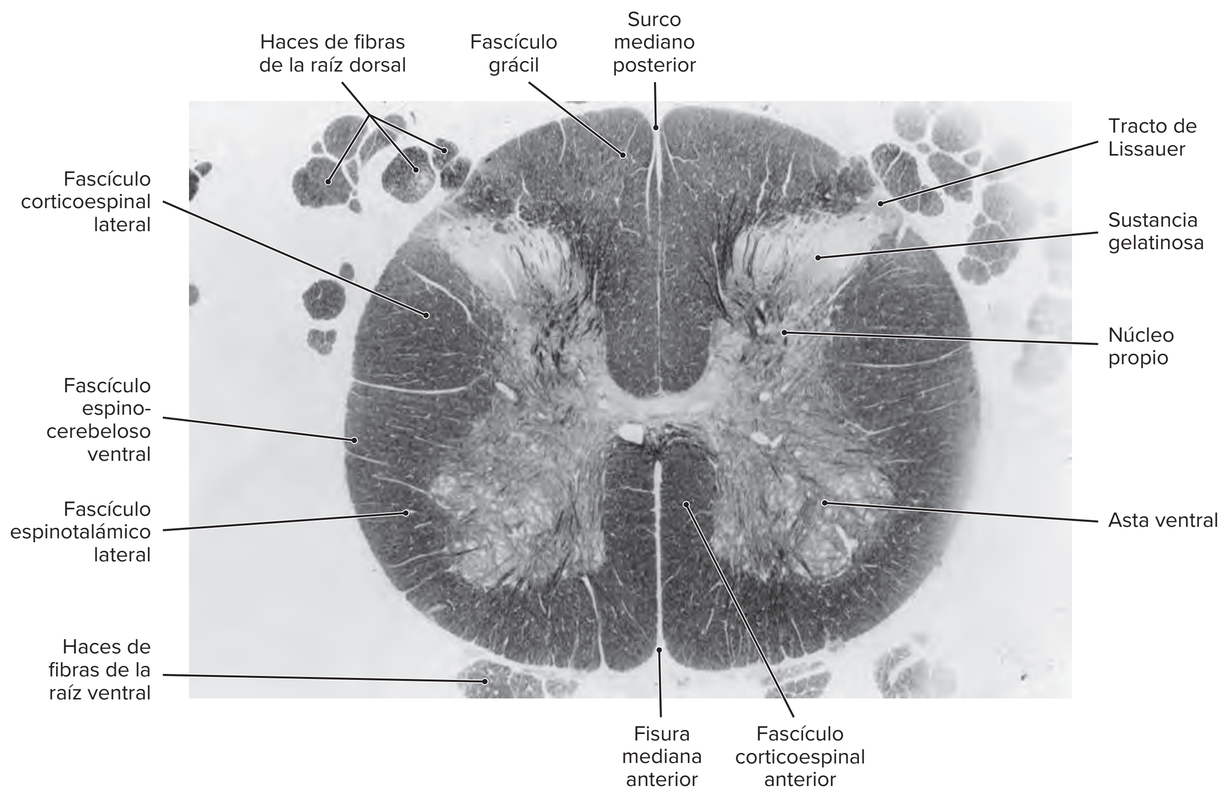


Figura A6-6. Corte coronal de la médula espinal a nivel lumbar inferior.

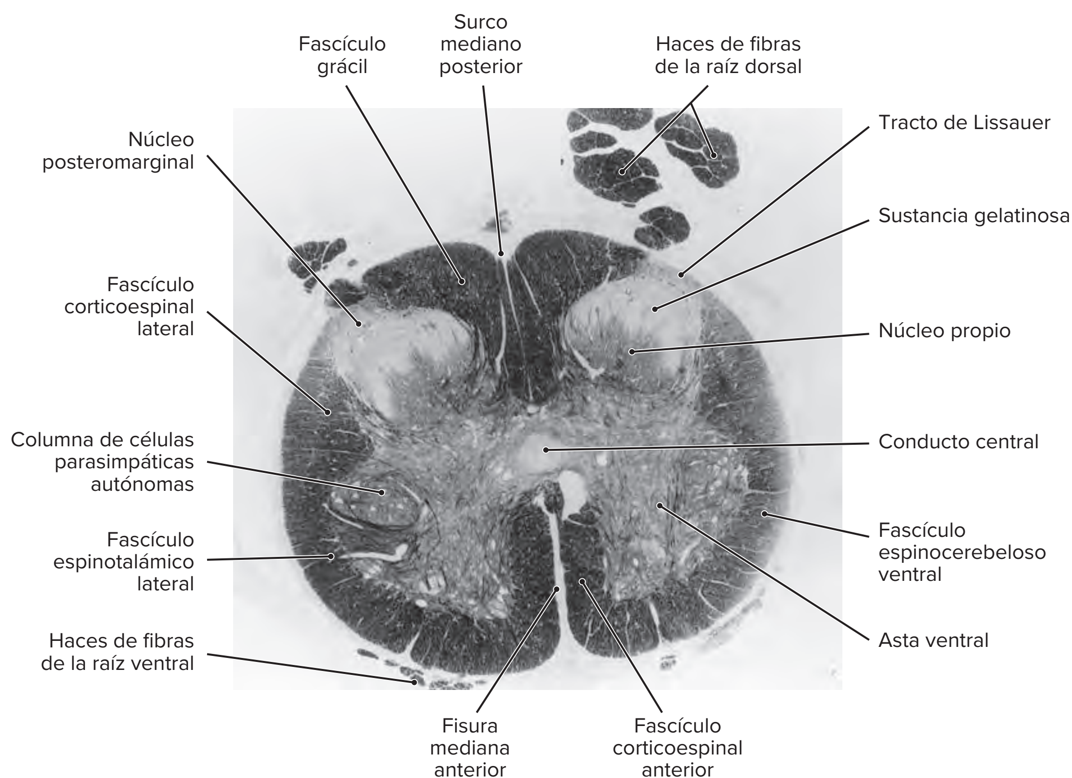


Figura A6-7. Corte coronal de la médula espinal en el plano del tercer segmento sacro.

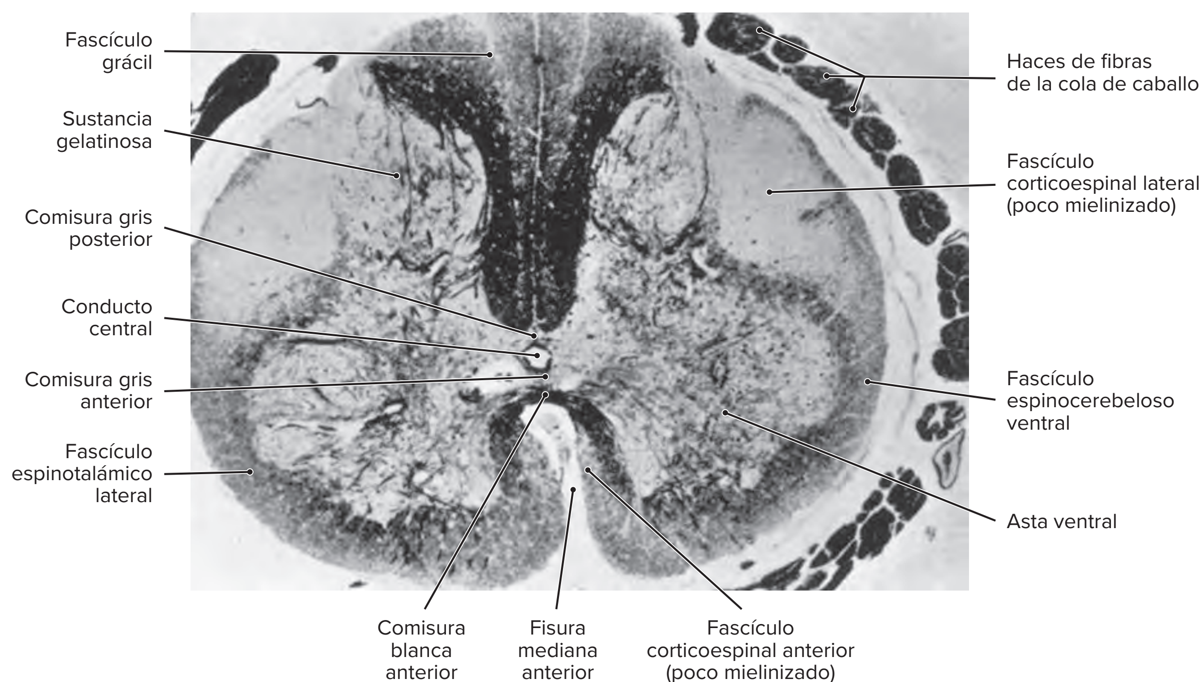


Figura A6-8. Corte coronal de la médula espinal en un óbito a término a nivel lumbar inferior que muestra la variación del grado de mielinización de los diferentes tractos.

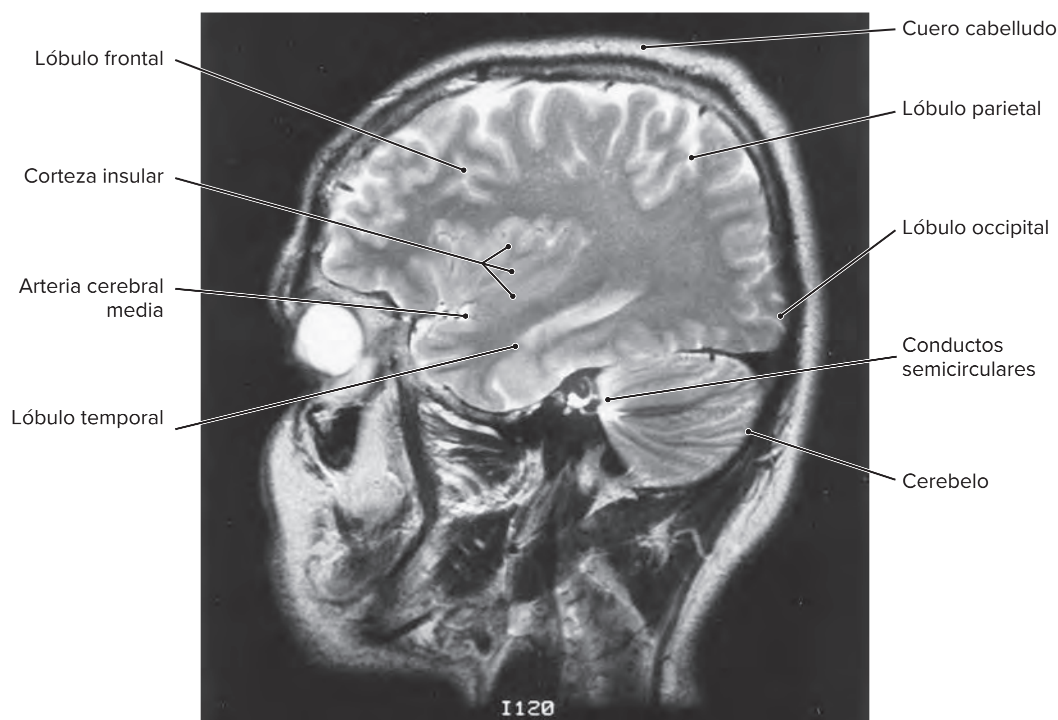


Figura A7-1. Corte parasagital en fase T2 del cerebro a través de la corteza insular.

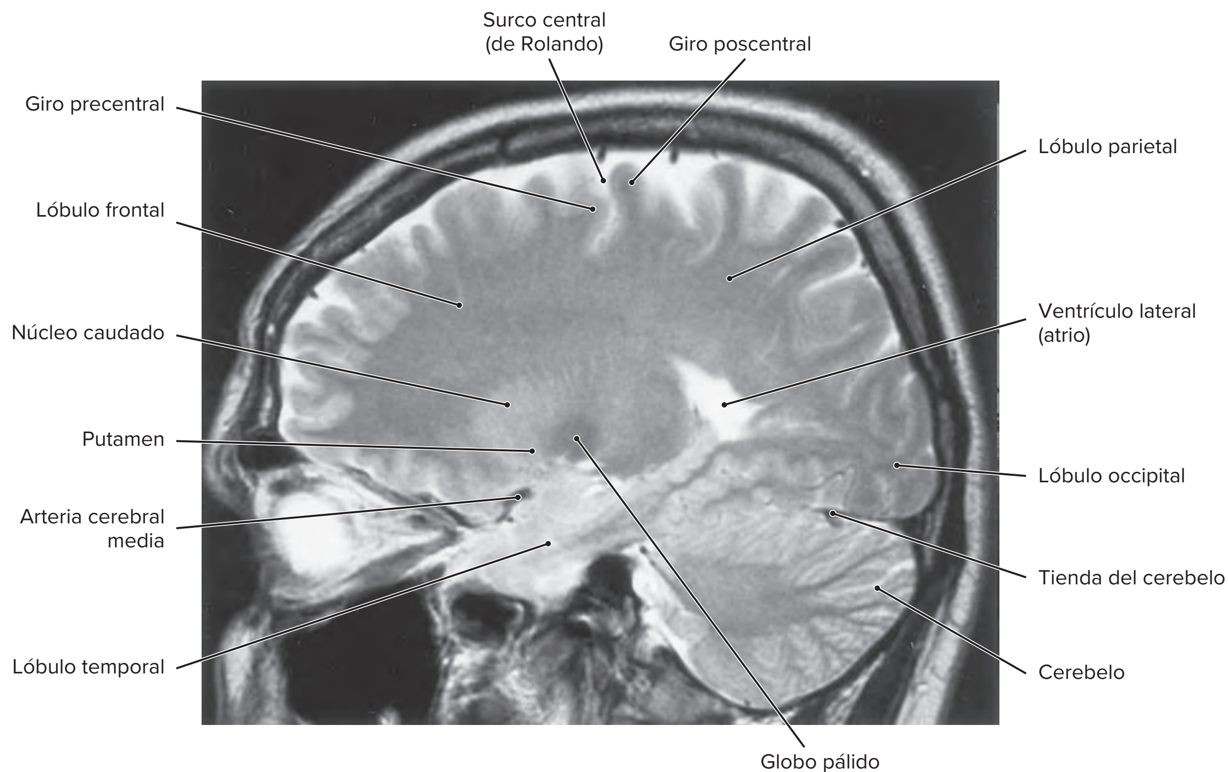


Figura A7-2. Corte parasagital en fase T2 del cerebro a través de los ganglios basales.

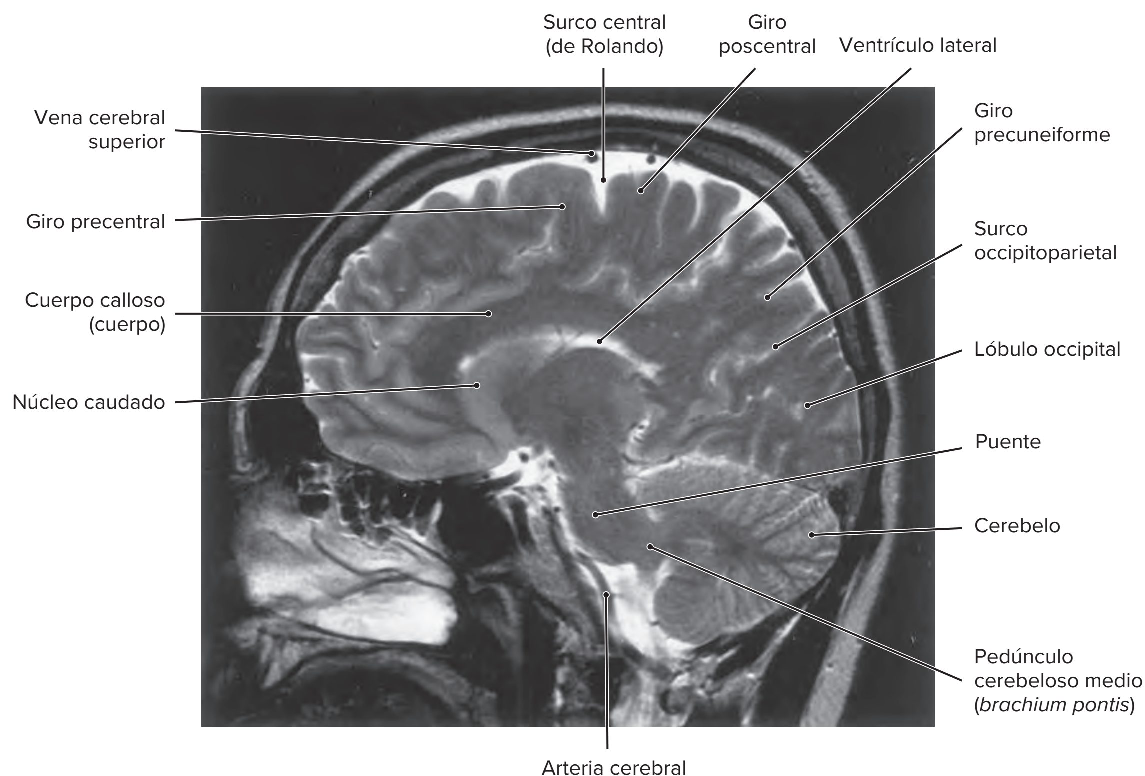


Figura A7-3. Corte parasagital en fase T2 del cerebro cerca de la línea media a través del tallo cerebral.

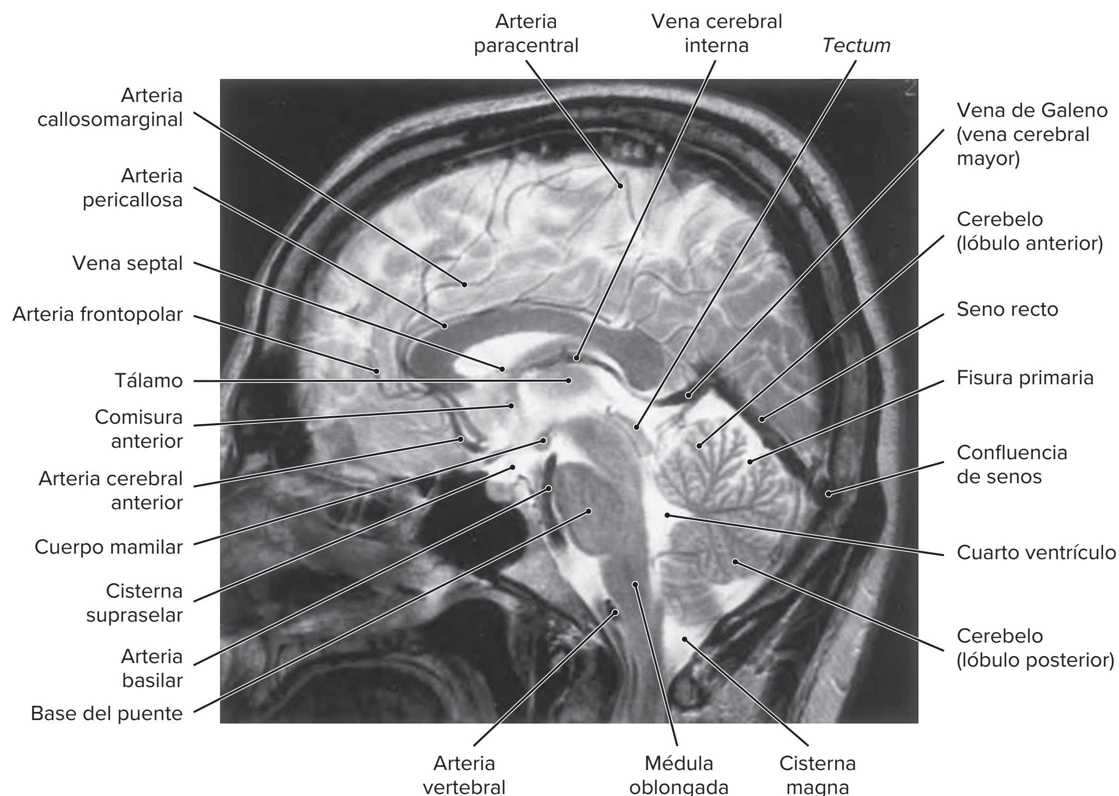


Figura A7-4. Corte sagital medio en fase T2 del cerebro a través del cuerpo calloso y el tallo cerebral.

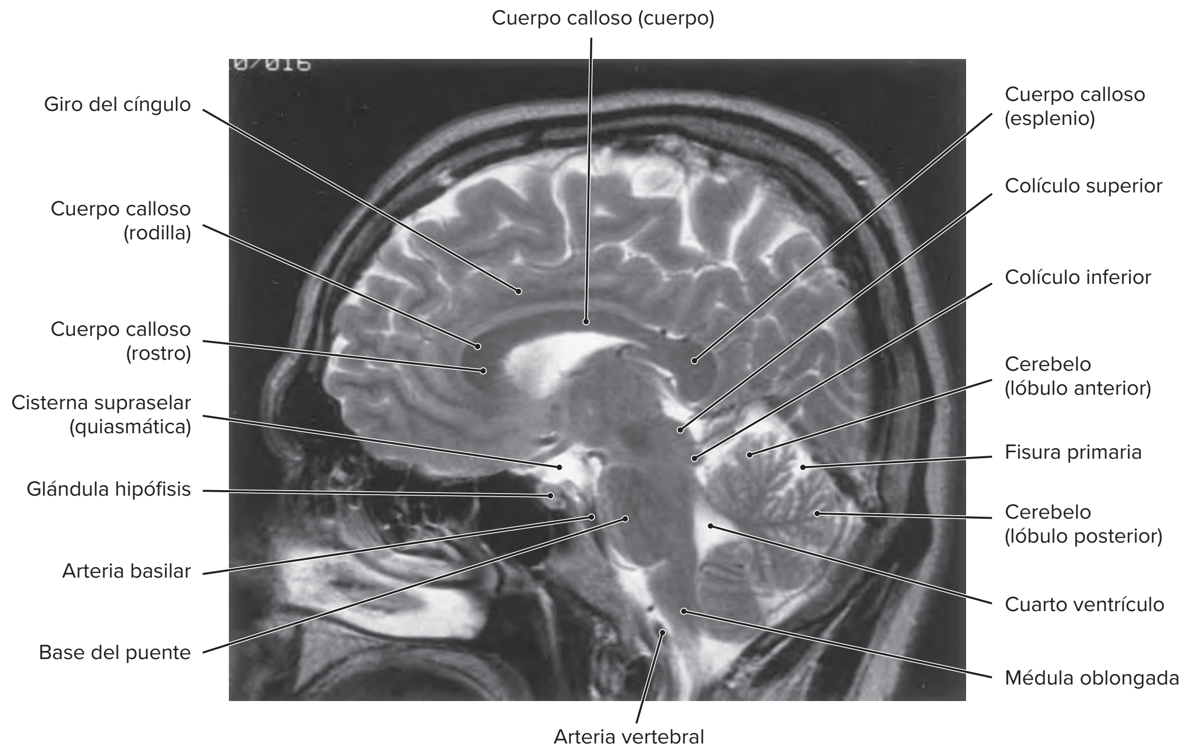


Figura A7-5. Corte sagital medio en fase T2 del cerebro a través del cuerpo calloso y el tallo cerebral.

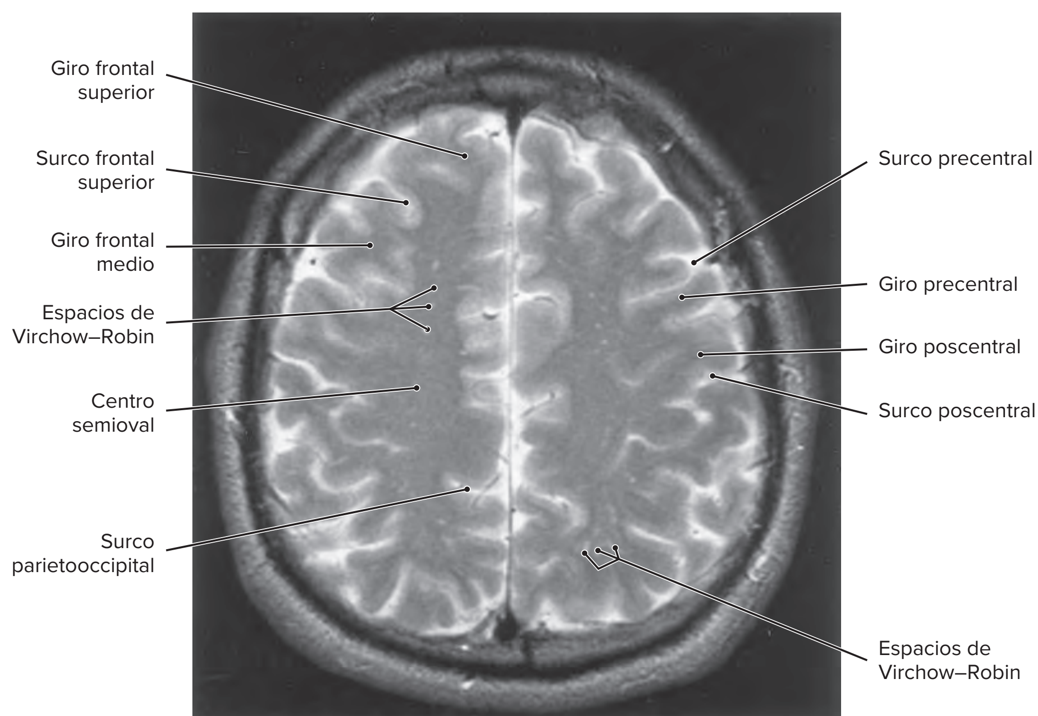


Figura A8-1. Corte axial en fase T2 de la parte superior del cerebro a través del centro semioval de los lóbulos frontales y parietales.

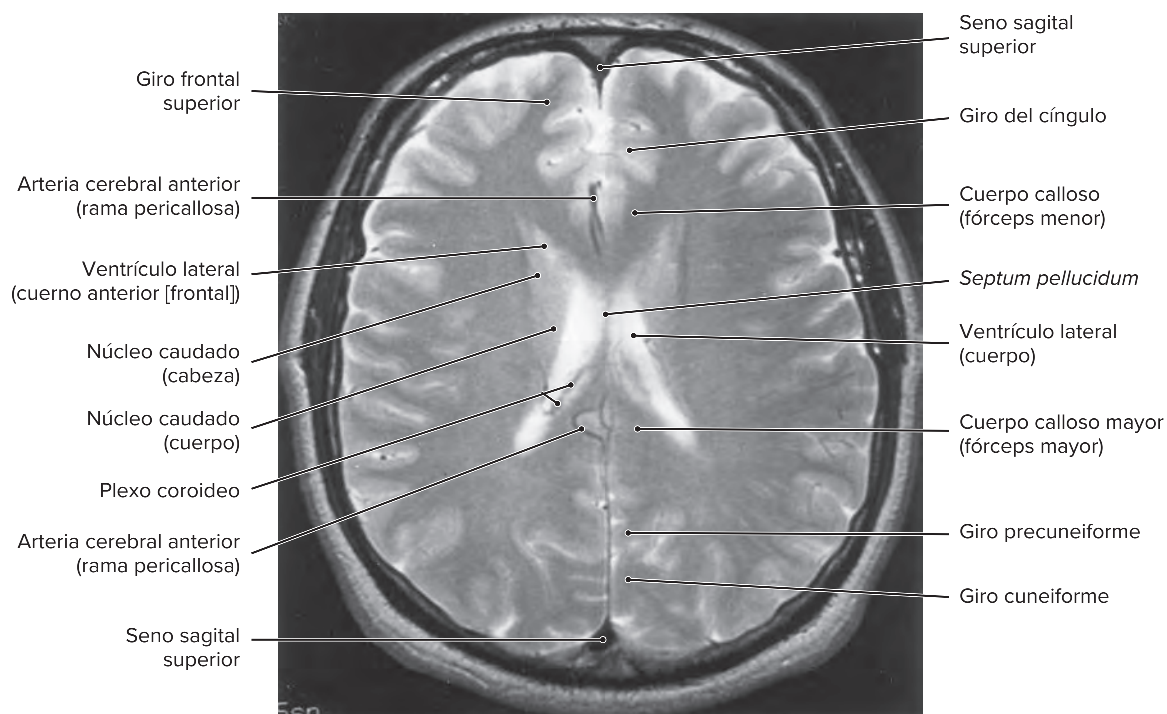


Figura A8-2. Corte axial en fase T2 del cerebro a través del cuerpo del ventrículo lateral.

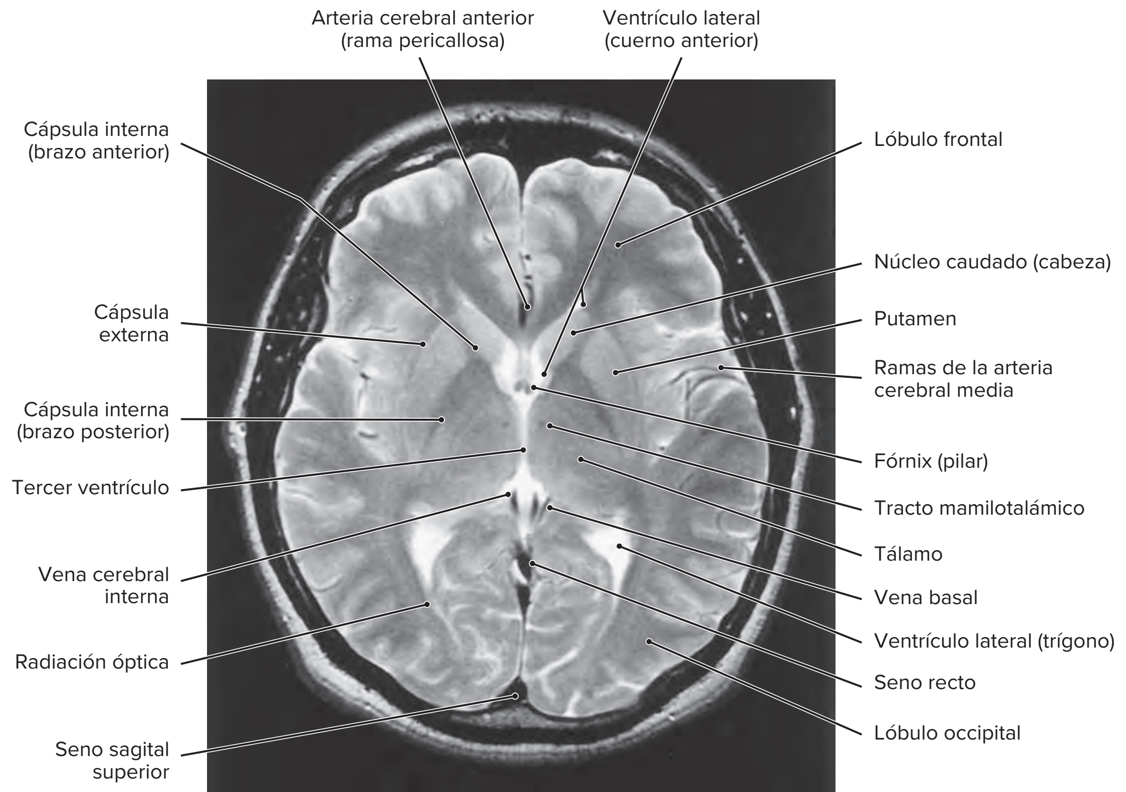


Figura A8-3. Corte axial en fase T2 del cerebro a través del tálamo.

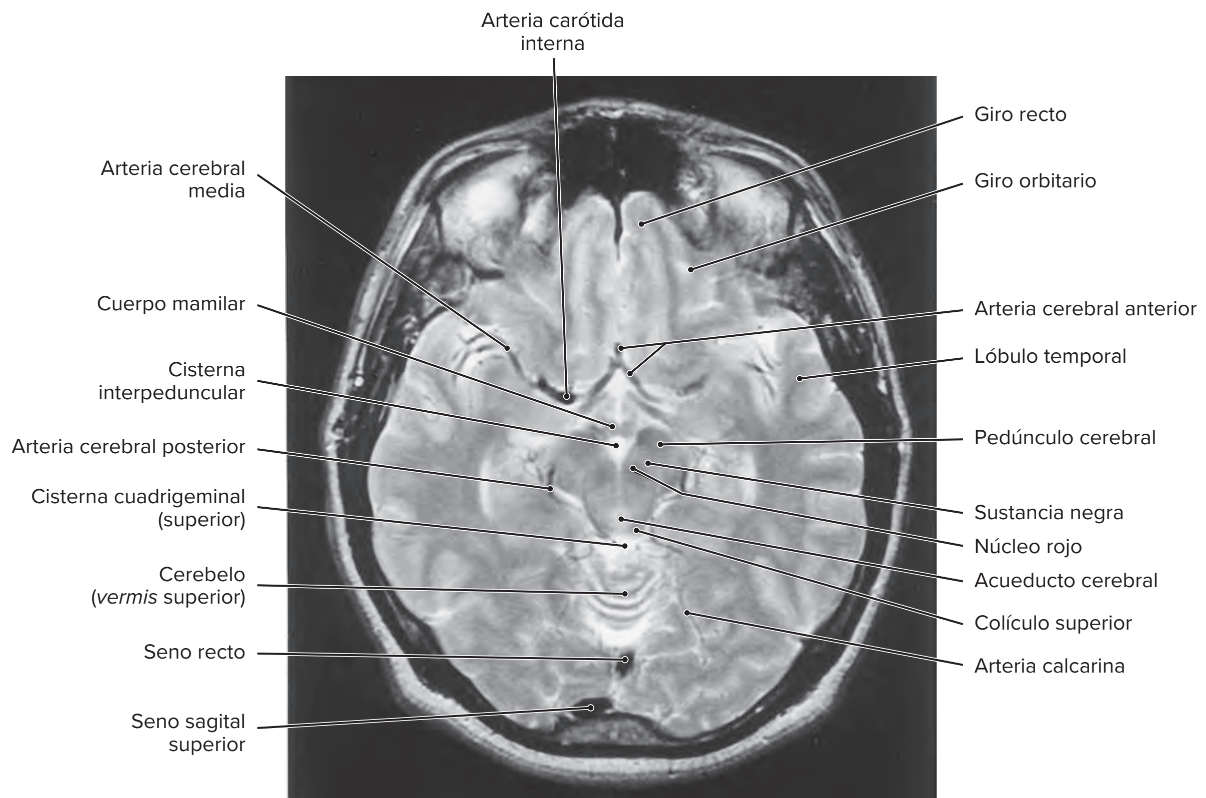


Figura A8-4. Corte axial en fase T2 del cerebro a través del mesencéfalo rostral.

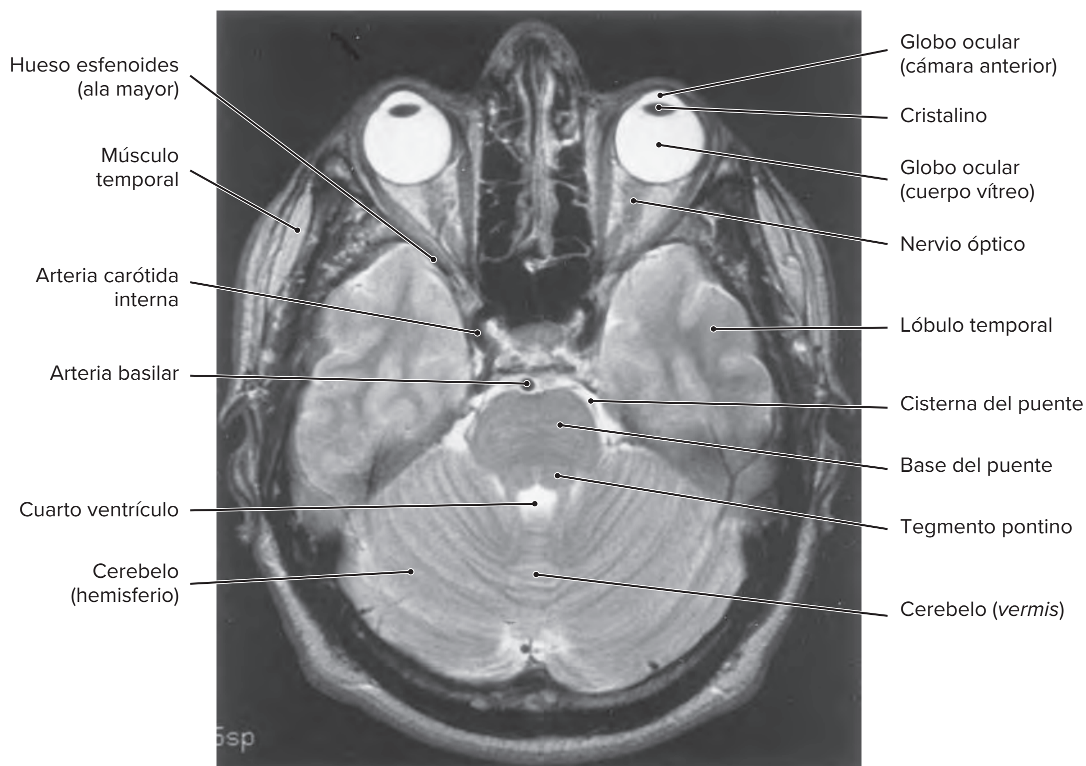


Figura A8-5. Corte axial en fase T2 del cerebro a través del puente y el cerebelo.

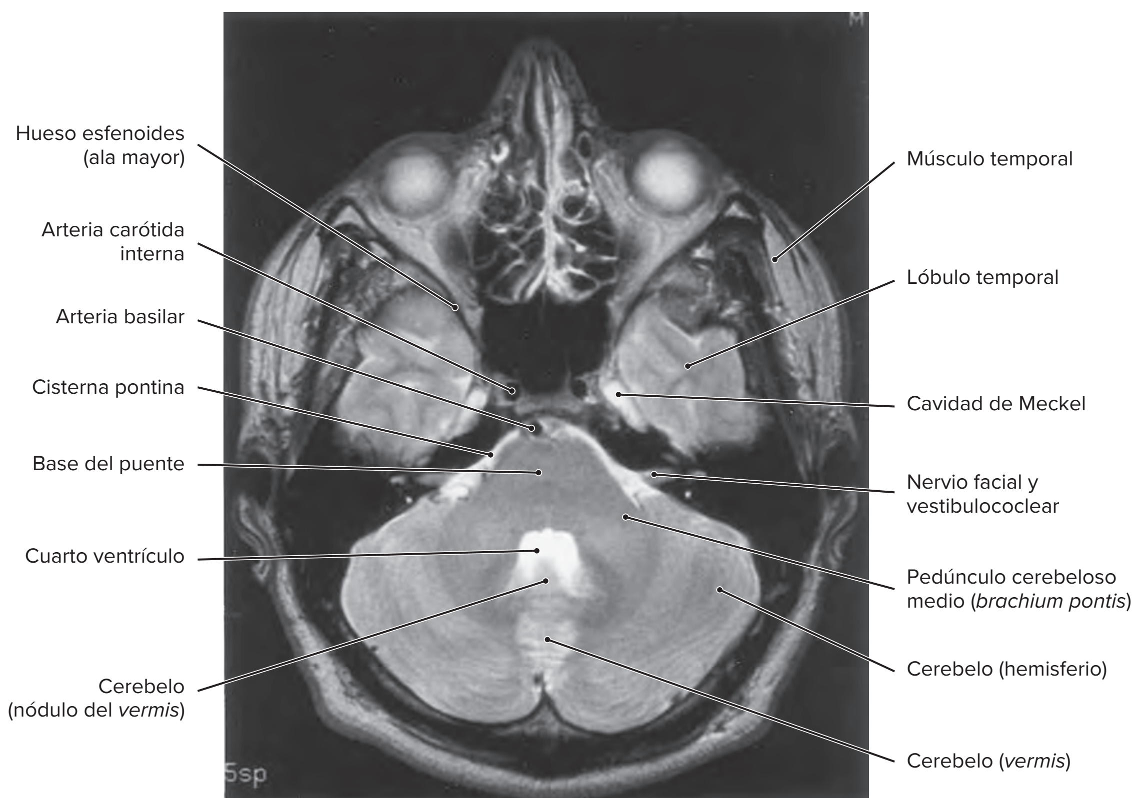


Figura A8-6. Corte axial en fase T2 del cerebro a través del pedúnculo cerebeloso medio y el cerebelo.

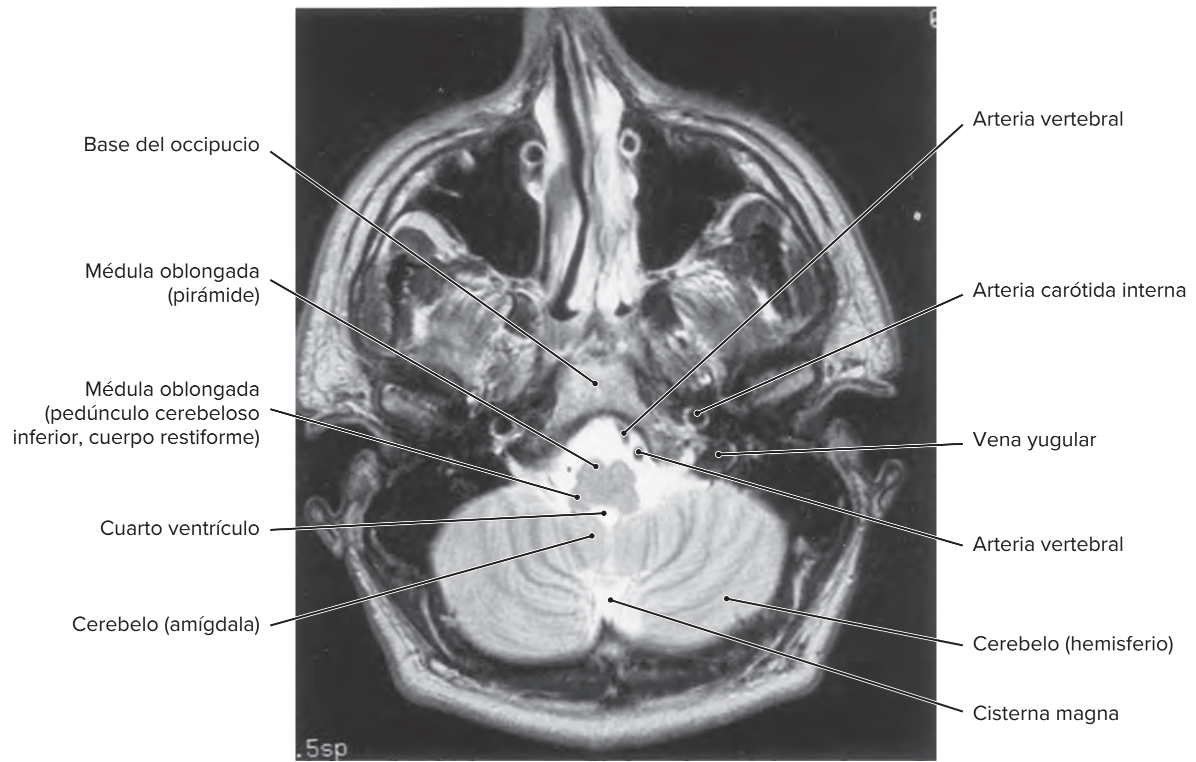


Figura A8-7. Corte axial en fase T2 del cerebro a través de la médula oblongada y el cerebelo.

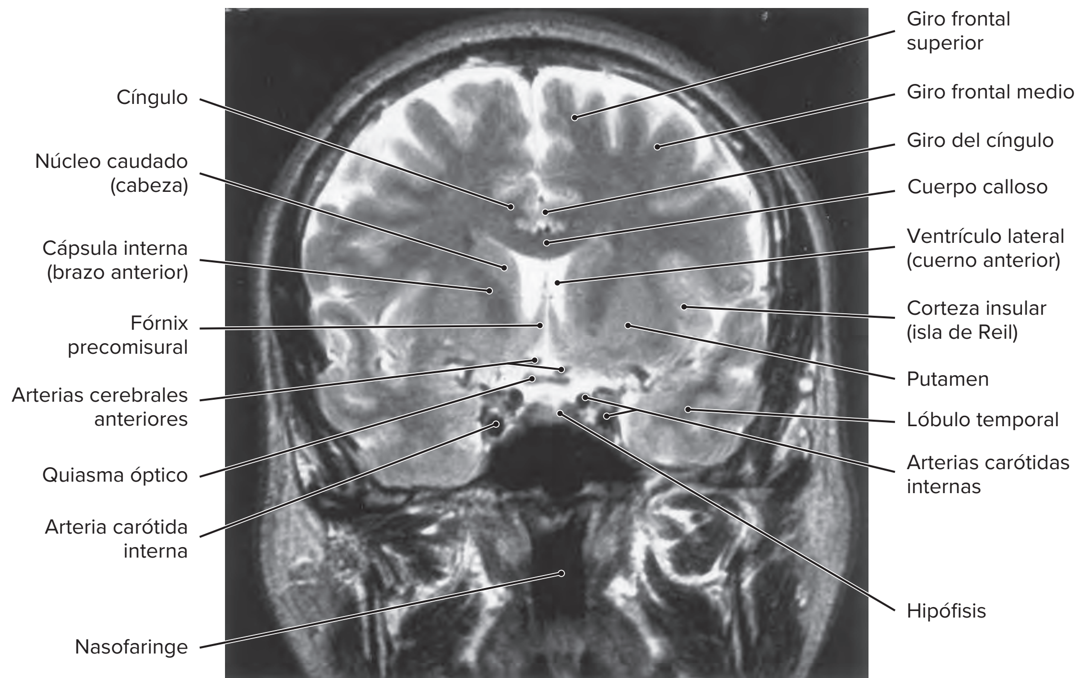


Figura A9-1. Corte coronal en fase T2 del cerebro a nivel del neoestriado.

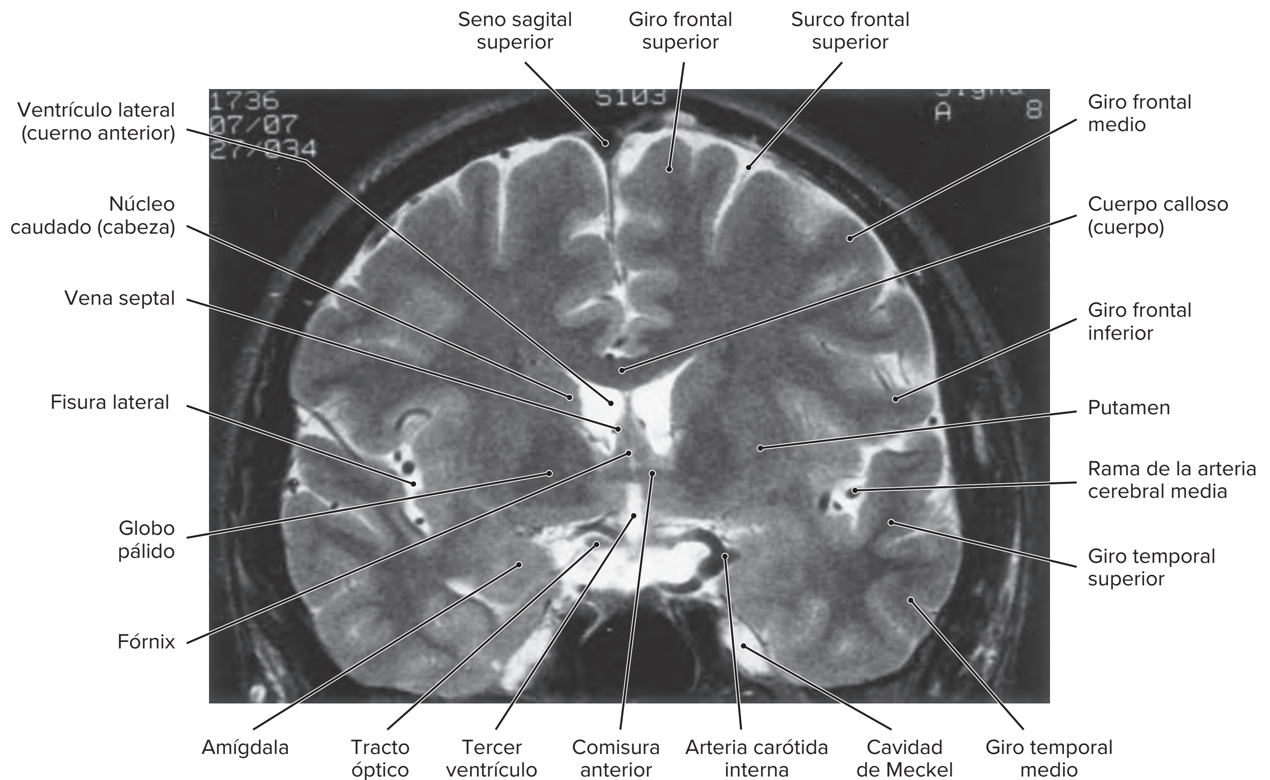


Figura A9-2. Corte coronal en fase T2 del cerebro a nivel del núcleo amigdaloide y el cuerpo estriado.

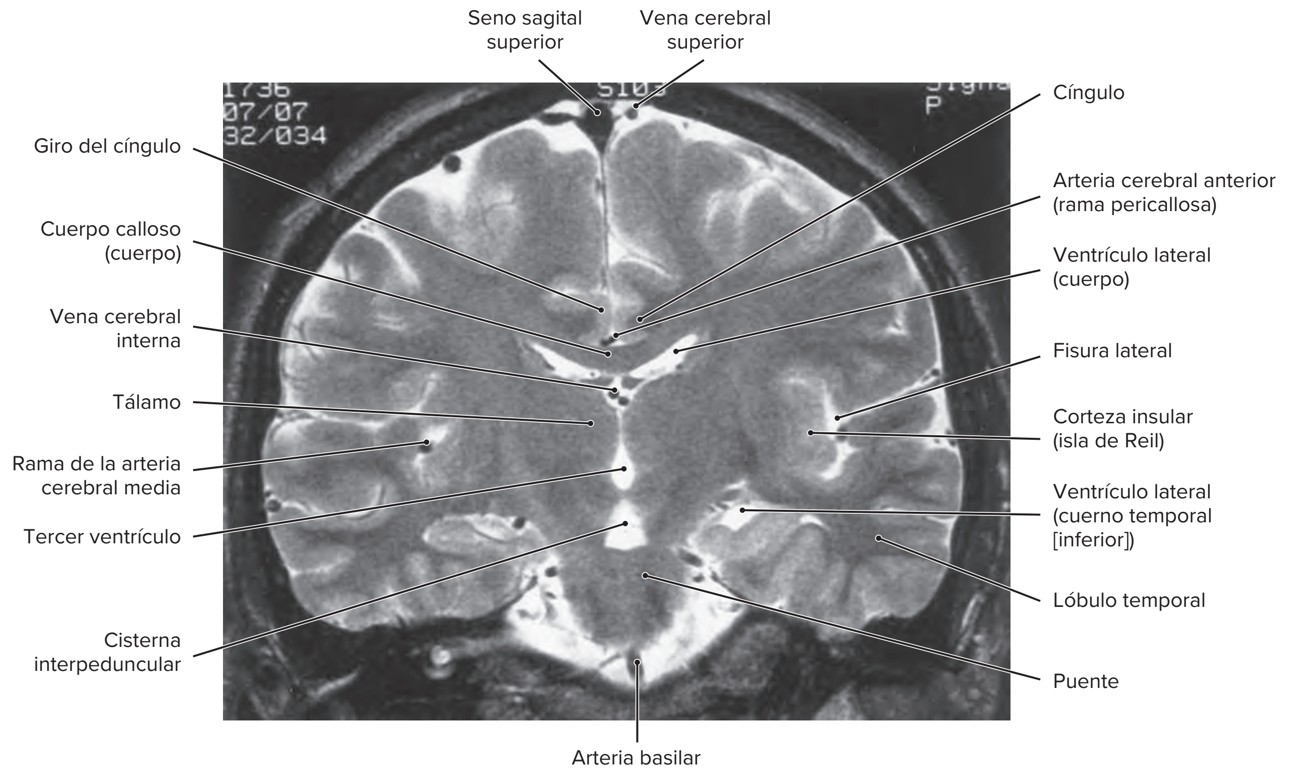


Figura A9-3. Corte coronal en fase T2 del cerebro a nivel del tálamo y el tercer ventrículo.

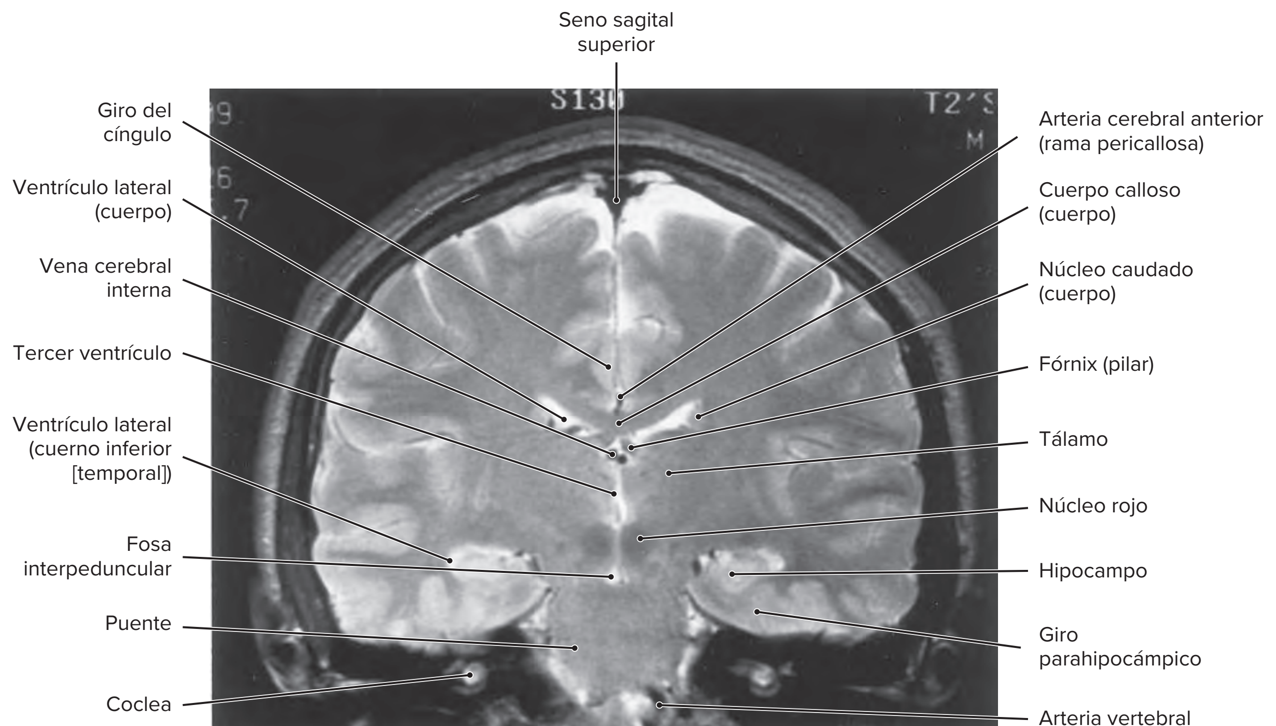


Figura A9-4. Corte coronal en fase T2 del cerebro en el plano del tálamo caudal.

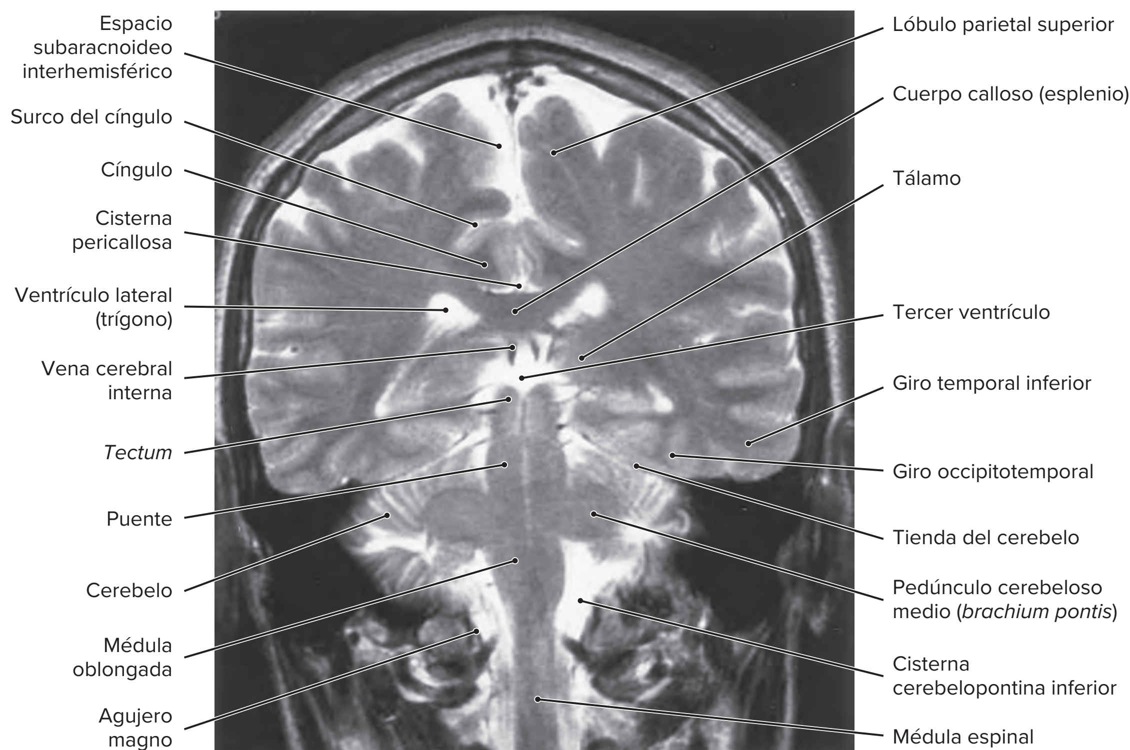


Figura A9-5. Corte coronal en fase T2 del cerebro a través de los hemisferios cerebrales y el tallo cerebral.

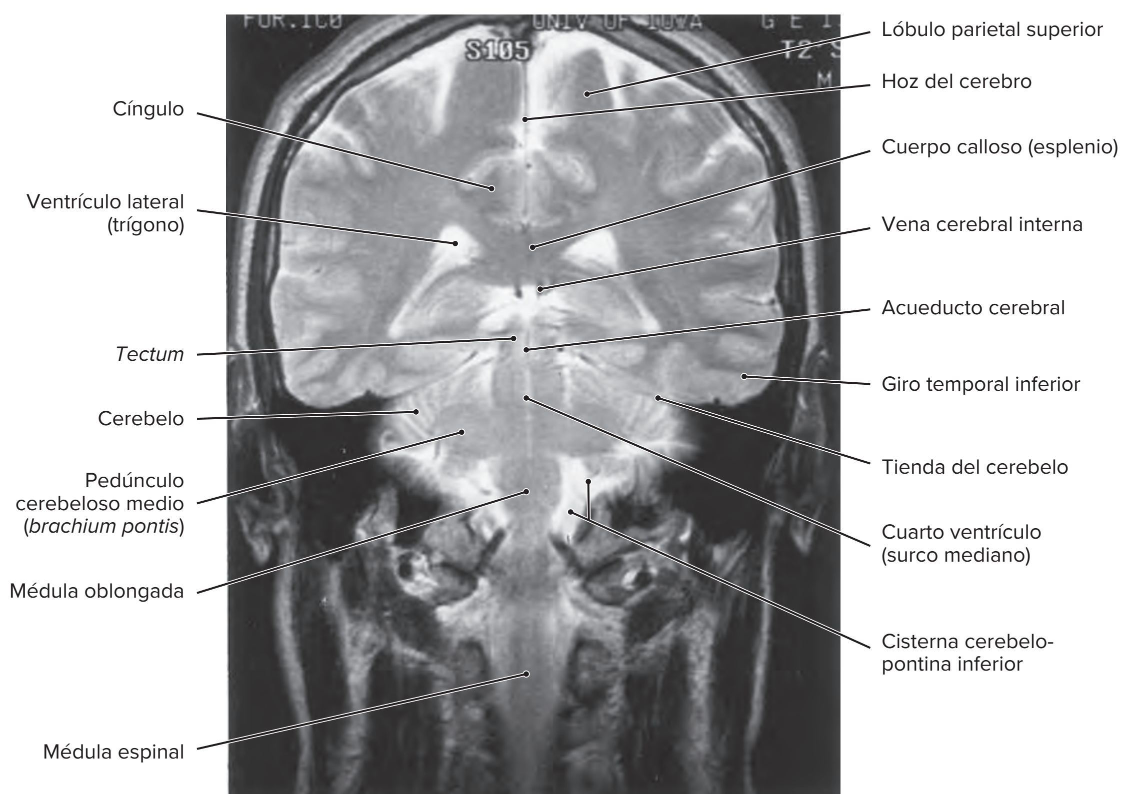


Figura A9-6. Corte coronal en fase T2 del cerebro a través de los hemisferios cerebrales y el tallo cerebral.

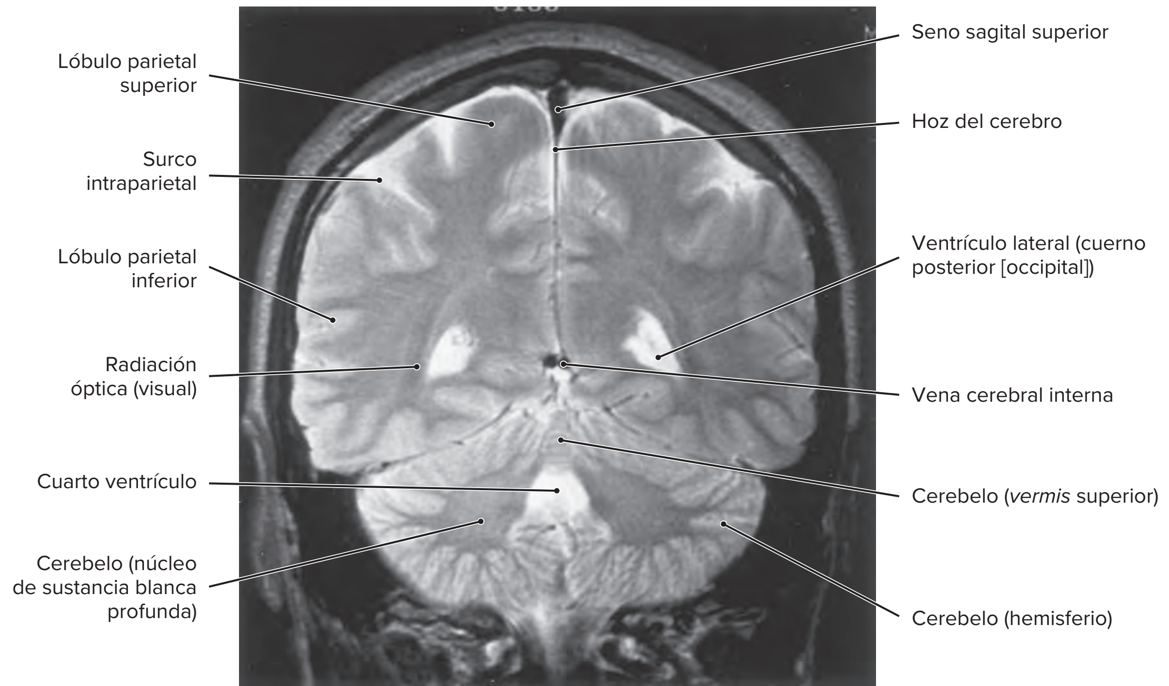


Figura A9-7. Corte coronal en fase T2 del cerebro a nivel del cuerno occipital del ventrículo lateral.

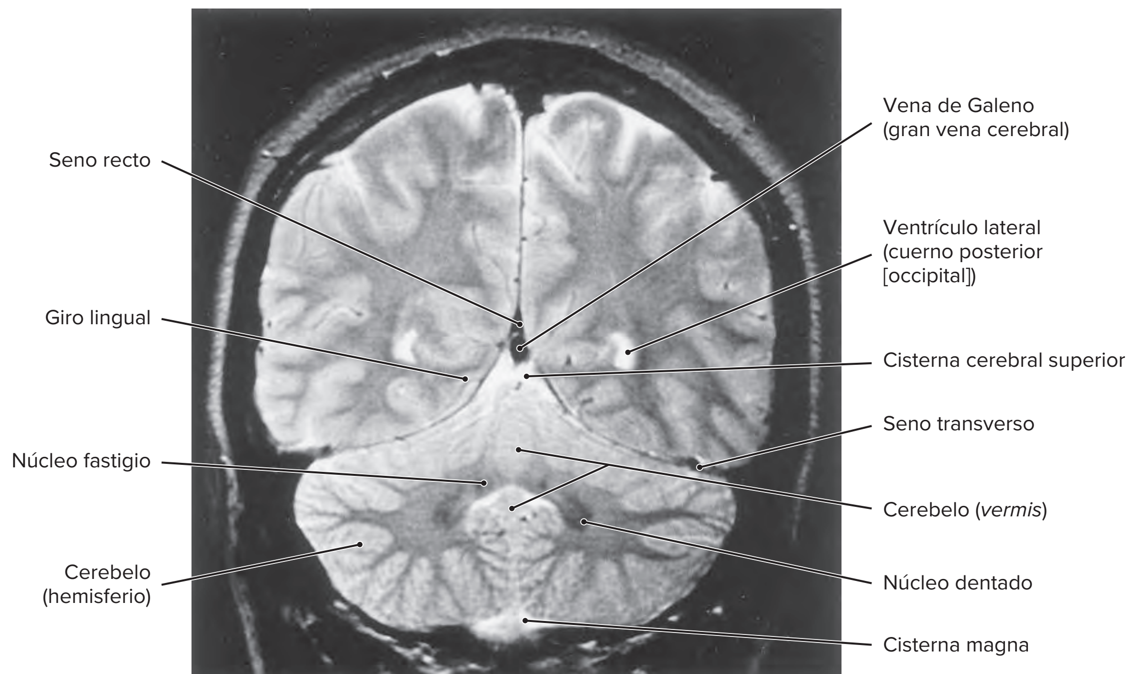


Figura A9-8. Corte coronal en fase T2 del cerebro en el plano del lóbulo occipital y el cerebelo.

Bibliografía

Afifi AK, Bergman RA: *Basic Neuroscience: A Structural and Functional Approach*, 2nd ed. Baltimore, Urban & Schwarzenberg, 1986.

Angevine JB, Cotman CW: *Principles of Neuroanatomy*. New York, Oxford University Press, 1981.

Barr ML, Kernan JA: *The Human Nervous System: An Anatomical Viewpoint*, 6th ed. Philadelphia, Lippincott, 1993.

Bergman RA, Afifi AK, Heidger PM: *Histology*. Philadelphia, Saunders, 1996.

Bergman RA, Afifi AK, Heidger PM: *Atlas of Microscopic Anatomy. A Functional Approach: Companion to Histology and Neuroanatomy*, 2nd ed. Philadelphia, Saunders, 1989.

Brazis PW, Masdeu JC, Biller J: *Localization in Clinical Neurology*. Boston, Little Brown, 1985.

Brodal P: *The Central Nervous System: Structure and Function*. New York, Oxford University Press, 1992.

Brodal A: *Neurological Anatomy in Relation to Clinical Medicine*, 3rd ed. London, Oxford University Press, 1981.

Carpenter MB: *Core Text of Neuroanatomy*, 4th ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1991.

Clarke E, Dewhurst K: *An Illustrated History of Brain Function: Imaging the Brain from Antiquity to the Present*, 2nd ed. San Francisco, Norman Publishing, 1996.

Conn PM: *Neuroscience in Medicine*. Philadelphia, Lippincott, 1995.

Damasio H: *Human Brain Anatomy in Computerized Images*. New York, Oxford University Press, 1995.

DeArmond SJ, Fusco MM, Dewey MM: *Structure of the Human Brain: A Photographic Atlas*, 3rd ed. New York, Oxford University Press, 1989.

Dorland's Illustrated Medical Dictionary, 27th ed. Philadelphia, Saunders, 1988.

Dunkerley GB: *A Basic Atlas of the Human Nervous System*. Philadelphia, F. A. Davis, 1975.

Duus P: *Topical Diagnosis in Neurology: Anatomy, Physiology, Signs, Symptoms*, 2nd ed. New York, Thieme, 1989.

Fitzgerald MJT: *Neuroanatomy: Basic and Clinical*, 2nd ed. London, Bailliere Tindall, 1992.

Fix JD: *Atlas of the Human Brain and Spinal Cord*. Rockville, MD, Aspen Publishing, 1987.

Fix JD, Punte CS: *Atlas of the Human Brain Stem and Spinal Cord*. Baltimore, University Park Press, 1981.

Gluhbegovic N, Williams TH: *The Human Brain: A Photographic Guide*. Hagerstown, MD, Harper & Row, 1980.

Haines DE: *Fundamental Neuroscience*. New York, Churchill Livingstone, 1997.

Heimer L: *The Human Brain and Spinal Cord: Functional Neuroanatomy and Dissection Guide*, 2nd ed. New York, Springer-Verlag, 1995.

Martin JH: *Neuroanatomy: Text and Atlas*, 2nd ed. Stamford, CT, Appleton & Lange, 1996.

Montemuro DG, Bruni JE: *The Human Brain in Dissection*, 2nd ed. New York, Oxford University Press, 1988.

Montgomery EB, Wall M, Henderson VW: *Principles of Neurologic Diagnosis*. Boston, Little Brown, 1986.

Noback CR, Strominger NL, Demarest RJ: *The Human Nervous System: Structure and Function*, 5th ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1996.

Nolte J, Angevine JB: *The Human Brain: In Photographs and Diagrams*. St. Louis, Mosby, 1995.

Pryse-Phillips W: *Companion to Clinical Neurology*, 2nd ed. Oxford, Oxford University Press, 2003.

Roberts M, Hanaway J: *Atlas of the Human Brain in Sections*. Philadelphia, Lea & Febiger, 1970.

Schnitzlein HN, Reed Murtagh F: *Imaging Anatomy of the Head and Spine: A Photographic Color Atlas of MRI, CT, Gross and Microscopic Anatomy in Axial, Coronal, and Sagittal Planes*. Baltimore, Urban & Schwarzenberg, 1985.

Skinner HA: *The Origin of Medical Terms*, 2nd ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1961.

Smith CG: *Serial Dissection of the Human Brain*. Baltimore, Urban & Schwarzenberg, 1981.

Waxman SG: *Correlative Neuroanatomy*, 23rd ed. Stamford, CT, Appleton & Lange, 1996.

Wilson-Pauwels L, Akesson EJ, Stewart PA: *Cranial Nerves: Anatomy and Clinical Comments.* Toronto, B. C. Decker, 1988.

Young PA, Young PH: *Basic Clinical Neuroanatomy*. Baltimore, Williams & Wilkins, 1997.

Yuh WTC, Tali ET, Afifi AK, et al: *MRI of Head and Neck Anatomy*. New York, Churchill Livingston, 1994.

Zuleger S, Staubesand J: *Atlas of the Central Nervous System in Sectional Planes: Selected Myelin Stained Sections of the Human Brain and Spinal Cord*. Baltimore, Urban & Schwarzenberg, 1977.

Índice alfabético

NOTA: los números de páginas seguidos de *f* indican figuras; los que se acompañan de *c* indican cuadros.

A

B

C

D

E

J

K

L

M

N

O

P

Q

R

S

T

U

V

W

Y

Z

booksmedicos.org